

UNIVERSITE MOHAMMED V
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT-

ANNEE: 2012

THESE N°: 212

**LES TUMEURS PSEUDOPAPILLAIRES
ET SOLIDES DU PANCREAS CHEZ L'ENFANT
A PROPOS DE TROIS CAS**

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :

PAR

Mr. Mustapha EL KABOUS

*Né le 31 Mars 1985 à Kénitra
Médecin Interne du CHU Ibn Sina Rabat*

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Tumeur pseudopapillaire – Pancréas – Enfant – Traitement chirurgical.

JURY

Mr. M. KHATTAB

Professeur de Pédiatrie

Mr. M. KISRA

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mme. M. CHELLAOUI

Professeur de Radiologie

Mme. N. LAMALMI

Professeur d'Anatomie Pathologique

Mr. M. ABDELHAK

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا

إنك أنت العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية 31

صَدَقَ اللَّهُ الْعَظِيمُ



UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Docteur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI

ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Najia HAJJAJ
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes
Professeur Mohammed JIDDANE
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Ali BENOMAR
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Yahia CHERRAH
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

PROFESSEURS :

Février, Septembre, Décembre 1973

1. Pr. CHKILI Taieb	Neuropsychiatrie
---------------------	------------------

Janvier et Décembre 1976

2. Pr. HASSAR Mohamed	Pharmacologie Clinique
-----------------------	------------------------

Mars, Avril et Septembre 1980

3. Pr. EL KHAMLICHI Abdeslam	Neurochirurgie
4. Pr. MESBAHI Redouane	Cardiologie

Mai et Octobre 1981

5. Pr. BOUZOUBAA Abdelmajid	Cardiologie
6. Pr. EL MANOUAR Mohamed	Traumatologie-Orthopédie
7. Pr. HAMANI Ahmed*	Cardiologie
8. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih	Chirurgie Cardio-Vasculaire
9. Pr. SBIHI Ahmed	Anesthésie – Réanimation
10. Pr. TAOBANE Hamid*	Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

11.	Pr. ABROUQ Ali*	Oto-Rhino-Laryngologie
12.	Pr. BENOMAR M'hammed	Chirurgie-Cardio-Vasculaire
13.	Pr. BENSOUA Mohamed	Anatomie
14.	Pr. BENOSMAN Abdellatif	Chirurgie Thoracique
15.	Pr. LAHBABI ép. AMRANI Naïma	Physiologie

Novembre 1983

16.	Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir*	Pneumo-phtisiologie
17.	Pr. BALAFREJ Amina	Pédiatrie
18.	Pr. BELLAKHDAR Fouad	Neurochirurgie
19.	Pr. HAJJAJ ép. HASSOUNI Najia	Rhumatologie
20.	Pr. SRAIRI Jamal-Eddine	Cardiologie

Décembre 1984

21.	Pr. BOUCETTA Mohamed*	Neurochirurgie
22.	Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil	Radiothérapie
23.	Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne
24.	Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
25.	Pr. NAJI M'Barek *	Immuno-Hématologie
26.	Pr. SETTAF Abdellatif	Chirurgie

Novembre et Décembre 1985

27.	Pr. BENJELLOUN Halima	Cardiologie
28.	Pr. BENS Aid Younes	Pathologie Chirurgicale
29.	Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa	Neurologie
30.	Pr. IHRAI Hssain *	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale
31.	Pr. IRAQI Ghali	Pneumo-phtisiologie
32.	Pr. KZADRI Mohamed	Oto-Rhino-laryngologie

Janvier, Février et Décembre 1987

33.	Pr. AJANA Ali	Radiologie
34.	Pr. AMMAR Fanid	Pathologie Chirurgicale
35.	Pr. CHAHED OUAZZANI Houria ép.TAOBANE	Gastro-Entérologie
36.	Pr. EL FASSY Fihri Mohamed Taoufiq	Pneumo-phtisiologie
37.	Pr. EL HAITEM Naïma	Cardiologie
38.	Pr. EL MANSOURI Abdellah*	Chimie-Toxicologie Expertise
39.	Pr. EL YAACOUBI Moradh	Traumatologie Orthopédie
40.	Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah	Gastro-Entérologie
41.	Pr. LACHKAR Hassan	Médecine Interne
42.	Pr. OHAYON Victor*	Médecine Interne
43.	Pr. YAHYA OUI Mohamed	Neurologie

Décembre 1988

44.	Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib	Chirurgie Pédiatrique
45.	Pr. DAFIRI Rachida	Radiologie
46.	Pr. FAIK Mohamed	Urologie
47.	Pr. HERMAS Mohamed	Traumatologie Orthopédie
48.	Pr. TOLOUNE Farida*	Médecine Interne

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

49.	Pr. ADNAOUI Mohamed	Médecine Interne
50.	Pr. AOUNI Mohamed	Médecine Interne
51.	Pr. BENAMEUR Mohamed*	Radiologie
52.	Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali	Cardiologie
53.	Pr. CHAD Bouziane	Pathologie Chirurgicale
54.	Pr. CHKOFF Rachid	Pathologie Chirurgicale
55.	Pr. FARCHADO Fouzia ép. BENABDELLAH	Pédiatrie
56.	Pr. HACHIM Mohammed*	Médecine-Interne
57.	Pr. HACHIMI Mohamed	Urologie
58.	Pr. KHARBACH Aïcha	Gynécologie -Obstétrique
59.	Pr. MANSOURI Fatima	Anatomie-Pathologique
60.	Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda	Neurologie
61.	Pr. SEDRATI Omar*	Dermatologie
62.	Pr. TAZI Saoud Anas	Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

63.	Pr. AL HAMANY Zaïtounia	Anatomie-Pathologique
64.	Pr. ATMANI Mohamed*	Anesthésie Réanimation
65.	Pr. AZZOUZI Abderrahim	Anesthésie Réanimation
66.	Pr. BAYAHIA Rabéa ép. HASSAM	Néphrologie
67.	Pr. BELKOUCHI Abdelkader	Chirurgie Générale
68.	Pr. BENABDELLAH Chahrazad	Hématologie
69.	Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdellatif	Chirurgie Générale
70.	Pr. BENSOUDA Yahia	Pharmacie galénique
71.	Pr. BERRAHO Amina	Ophtalmologie
72.	Pr. BEZZAD Rachid	Gynécologie Obstétrique
73.	Pr. CHABRAOUI Layachi	Biochimie et Chimie
74.	Pr. CHANA El Houssaine*	Ophtalmologie
75.	Pr. CHERRAH Yahia	Pharmacologie
76.	Pr. CHOKAIRI Omar	Histologie Embryologie
77.	Pr. FAJRI Ahmed*	Psychiatrie
78.	Pr. JANATI Idrissi Mohamed*	Chirurgie Générale
79.	Pr. KHATTAB Mohamed	Pédiatrie
80.	Pr. NEJMI Maati	Anesthésie-Réanimation
81.	Pr. OUAALINE Mohammed*	Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
82.	Pr. SOULAYMANI Rachida ép. BENCHEIKH	Pharmacologie
83.	Pr. TAOUFIK Jamal	Chimie thérapeutique

84. Décembre 1992

85. Pr. AHALLAT Mohamed
86. Pr. BENOUDA Amina
87. Pr. BENSOUA Adil
88. Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
89. Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
90. Pr. CHRAIBI Chafiq
91. Pr. DAOUDI Rajae
92. Pr. DEHAYNI Mohamed*
93. Pr. EL HADDOURY Mohamed
94. Pr. EL OUAHABI Abdessamad
95. Pr. FELLAT Rokaya
96. Pr. GHAFIR Driss*
97. Pr. JIDDANE Mohamed
98. Pr. OUZZANI TAIBI Med Charaf Eddine
99. Pr. TAGHY Ahmed
100. Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale
Microbiologie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Anesthésie Réanimation
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale
Microbiologie

Mars 1994

101. Pr. AGNAOU Lahcen
102. Pr. AL BAROUDI Saad
103. Pr. BENCHERIFA Fatiha
104. Pr. BENJAAFAR Nouredine
105. Pr. BENJELLOUN Samir
106. Pr. BEN RAIS Nozha
107. Pr. CAOUI Malika
108. Pr. CHRAIBI Abdelmjid
109. Pr. EL AMRANI Sabah ép. AHALLAT
110. Pr. EL AOUAD Rajae
111. Pr. EL BARDOUNI Ahmed
112. Pr. EL HASSANI My Rachid
113. Pr. EL IDRISSI LAMGHARI Abdennaceur
114. Pr. EL KIRAT Abdelmajid*
115. Pr. ERROUGANI Abdelkader
116. Pr. ESSAKALI Malika
117. Pr. ETTAYEBI Fouad
118. Pr. HADRI Larbi*
119. Pr. HASSAM Badredine
120. Pr. IFRINE Lahssan
121. Pr. JELTHI Ahmed
122. Pr. MAHFOUD Mustapha
123. Pr. MOUDENE Ahmed*
124. Pr. OULBACHA Said
125. Pr. RHRAB Brahim
126. Pr. SENOUCI Karima ép. BELKHADIR
127. Pr. SLAOUI Anas

Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Ophtalmologie
Radiothérapie
Chirurgie Générale
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Médecine Interne
Chirurgie Cardio- Vasculaire
Chirurgie Générale
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Traumatologie- Orthopédie
Chirurgie Générale
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire

128. Mars 1994

- 129. Pr. ABBAR Mohamed*
- 130. Pr. ABDELHAK M'barek
- 131. Pr. BELAIDI Halima
- 132. Pr. BRAHMI Rida Slimane
- 133. Pr. BENTAHILA Abdelali
- 134. Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
- 135. Pr. BERRADA Mohamed Saleh
- 136. Pr. CHAMI Ilham
- 137. Pr. CHERKAoui Lalla Ouafae
- 138. Pr. EL ABBADI Najia
- 139. Pr. HANINE Ahmed*
- 140. Pr. JALIL Abdelouahed
- 141. Pr. LAKHDAR Amina
- 142. Pr. MOUANE Nezha

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Neurochirurgie
Radiologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Mars 1995

- 143. Pr. ABOUQUAL Redouane
- 144. Pr. AMRAoui Mohamed
- 145. Pr. BAIDADA Abdelaziz
- 146. Pr. BARGACH Samir
- 147. Pr. BEDDOUCHE Amokrane*
- 148. Pr. BENAZZOuz Mustapha
- 149. Pr. CHAARI Jilali*
- 150. Pr. DIMOU M'barek*
- 151. Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine*
- 152. Pr. EL MESNAoui Abbes
- 153. Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
- 154. Pr. FERHATI Driss
- 155. Pr. HASSOUNI Fadil
- 156. Pr. HDA Abdelhamid*
- 157. Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
- 158. Pr. IBRAHIMY Wafaa
- 159. Pr. MANSOURI Aziz
- 160. Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
- 161. Pr. RZIN Abdelkader*
- 162. Pr. SEFIANI Abdelaziz
- 163. Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Urologie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Gynécologie Obstétrique
Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
Cardiologie
Urologie
Ophtalmologie
Radiothérapie
Ophtalmologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Génétique
Réanimation Médicale

164. Décembre 1996

165. Pr. AMIL Touriya*	Radiologie
166. Pr. BELKACEM Rachid	Chirurgie Pédiatrie
167. Pr. BELMAHI Amin	Chirurgie réparatrice et plastique
168. Pr. BOULANOUAR Abdelkrim	Ophtalmologie
169. Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan	Chirurgie Générale
170. Pr. EL MELLOUKI Ouafae*	Parasitologie
171. Pr. GAOUZI Ahmed	Pédiatrie
172. Pr. MAHFOUDI M'barek*	Radiologie
173. Pr. MOHAMMADINE EL Hamid	Chirurgie Générale
174. Pr. MOHAMMADI Mohamed	Médecine Interne
175. Pr. MOULINE Soumaya	Pneumo-phtisiologie
176. Pr. OUADGHIRI Mohamed	Traumatologie-Orthopédie
177. Pr. OUZEDDOUN Naima	Néphrologie
178. Pr. ZBIR EL Mehdi*	Cardiologie

Novembre 1997

179. Pr. ALAMI Mohamed Hassan	Gynécologie-Obstétrique
180. Pr. BEN AMAR Abdesselem	Chirurgie Générale
181. Pr. BEN SLIMANE Lounis	Urologie
182. Pr. BIROUK Nazha	Neurologie
183. Pr. BOULAICH Mohamed	O.R.L.
184. Pr. CHAOUIR Souad*	Radiologie
185. Pr. DERRAZ Said	Neurochirurgie
186. Pr. ERREIMI Naima	Pédiatrie
187. Pr. FELLAT Nadia	Cardiologie
188. Pr. GUEDDARI Fatima Zohra	Radiologie
189. Pr. HAIMEUR Charki*	Anesthésie Réanimation
190. Pr. KANOUNI NAWAL	Physiologie
191. Pr. KOUTANI Abdellatif	Urologie
192. Pr. LAHLOU Mohamed Khalid	Chirurgie Générale
193. Pr. MAHRAOUI CHAFIQ	Pédiatrie
194. Pr. NAZI M'barek*	Cardiologie
195. Pr. OUAHABI Hamid*	Neurologie
196. Pr. SAFI Lahcen*	Anesthésie Réanimation
197. Pr. TAOUFIQ Jallal	Psychiatrie
198. Pr. YOUSFI MALKI Mounia	Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

199. Pr. AFIFI RAJAA	Gastro-Entérologie
200. Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*	Pneumo-phtisiologie
201. Pr. ALOUANE Mohammed*	Oto-Rhino-Laryngologie
202. Pr. BENOMAR ALI	Neurologie
203. Pr. BOUGTAB Abdesslam	Chirurgie Générale

204. Pr. ER RIHANI Hassan	Oncologie Médicale
205. Pr. EZZAITOUNI Fatima	Néphrologie
206. Pr. KABBAJ Najat	Radiologie
207. Pr. LAZRAK Khalid (M)	Traumatologie Orthopédie

Novembre 1998

208. Pr. BENKIRANE Majid*	Hématologie
209. Pr. KHATOURI ALI*	Cardiologie
210. Pr. LABRAIMI Ahmed*	Anatomie Pathologique

Janvier 2000

211. Pr. ABID Ahmed*	Pneumophtisiologie
212. Pr. AIT OUMAR Hassan	Pédiatrie
213. Pr. BENCHERIF My Zahid	Ophtalmologie
214. Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd	Pédiatrie
215. Pr. BOURKADI Jamal-Eddine	Pneumo-phtisiologie
216. Pr. CHAOUI Zineb	Ophtalmologie
217. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer	Chirurgie Générale
218. Pr. ECHARRAB El Mahjoub	Chirurgie Générale
219. Pr. EL FTOUH Mustapha	Pneumo-phtisiologie
220. Pr. EL MOSTARCHID Brahim*	Neurochirurgie
221. Pr. EL OTMANY Azzedine	Chirurgie Générale
222. Pr. GHANNAM Rachid	Cardiologie
223. Pr. HAMMANI Lahcen	Radiologie
224. Pr. ISMAILI Mohamed Hatim	Anesthésie-Réanimation
225. Pr. ISMAILI Hassane*	Traumatologie Orthopédie
226. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss	Gastro-Entérologie
227. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*	Anesthésie-Réanimation
228. Pr. TACHINANTE Rajae	Anesthésie-Réanimation
229. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida	Médecine Interne

Novembre 2000

230. Pr. AIDI Saadia	Neurologie
231. Pr. AIT OURHROUI Mohamed	Dermatologie
232. Pr. AJANA Fatima Zohra	Gastro-Entérologie
233. Pr. BENAMR Said	Chirurgie Générale
234. Pr. BENCHEKROUN Nabiha	Ophtalmologie
235. Pr. CHERTI Mohammed	Cardiologie
236. Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma	Anesthésie-Réanimation
237. Pr. EL HASSANI Amine	Pédiatrie
238. Pr. EL IDGHIRI Hassan	Oto-Rhino-Laryngologie
239. Pr. EL KHADER Khalid	Urologie
240. Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*	Rhumatologie
241. Pr. GHARBI Mohamed El Hassan	Endocrinologie et Maladies Métaboliques

- 242. Pr. HSSAIDA Rachid*
- 243. Pr. LACHKAR Azzouz
- 244. Pr. LAHLOU Abdou
- 245. Pr. MAFTAH Mohamed*
- 246. Pr. MAHASSINI Najat
- 247. Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
- 248. Pr. NASSIH Mohamed*
- 249. Pr. ROUIMI Abdelhadi

Anesthésie-Réanimation
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Neurochirurgie
 Anatomie Pathologique
 Pédiatrie
 Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
 Neurologie

Décembre 2001

- 250. Pr. ABABOU Adil
- 251. Pr. AOUAD Aicha
- 252. Pr. BALKHI Hicham*
- 253. Pr. BELMEKKI Mohammed
- 254. Pr. BENABDELJLIL Maria
- 255. Pr. BENAMAR Loubna
- 256. Pr. BENAMOR Jouda
- 257. Pr. BENELBARHDADI Imane
- 258. Pr. BENNANI Rajae
- 259. Pr. BENOUACHANE Thami
- 260. Pr. BENYOUSSEF Khalil
- 261. Pr. BERRADA Rachid
- 262. Pr. BEZZA Ahmed*
- 263. Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
- 264. Pr. BOUHOUCHE Rachida
- 265. Pr. BOUMDIN El Hassane*
- 266. Pr. CHAT Latifa
- 267. Pr. CHELLAOUI Mounia
- 268. Pr. DAALI Mustapha*
- 269. Pr. DRISSI Sidi Mourad*
- 270. Pr. EL HAJOUI Ghziel Samira
- 271. Pr. EL HIJRI Ahmed
- 272. Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
- 273. Pr. EL MADHI Tarik
- 274. Pr. EL MOUSSAIF Hamid
- 275. Pr. EL OUNANI Mohamed
- 276. Pr. EL QUESSAR Abdeljlil
- 277. Pr. ETTAIR Said
- 278. Pr. GAZZAZ Miloudi*
- 279. Pr. GOURINDA Hassan
- 280. Pr. HRORA Abdelmalek
- 281. Pr. KABBAJ Saad
- 282. Pr. KABIRI EL Hassane*
- 283. Pr. LAMRANI Moulay Omar

Anesthésie-Réanimation
 Cardiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Néphrologie
 Pneumo-phtisiologie
 Gastro-Entérologie
 Cardiologie
 Pédiatrie
 Dermatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Rhumatologie
 Anatomie
 Cardiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Anesthésie-Réanimation
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique
 Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Pédiatrie
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique
 Chirurgie Générale
 Anesthésie-Réanimation
 Chirurgie Thoracique
 Traumatologie Orthopédie

284. Pr. LEKEHAL Brahim
285. Pr. MAHASSIN Fattouma*
286. Pr. MEDARHRI Jalil
287. Pr. MIKDAME Mohammed*
288. Pr. MOHSINE Raouf
289. Pr. NABIL Samira
290. Pr. NOUINI Yassine
291. Pr. OUALIM Zouhir*
292. Pr. SABBAH Farid
293. Pr. SEFIANI Yasser
294. Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia
295. Pr. TAZI MOUKHA Karim

Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Médecine Interne
 Chirurgie Générale
 Hématologie Clinique
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Urologie
 Néphrologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Pédiatrie
 Urologie

Décembre 2002

296. Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
297. Pr. AMEUR Ahmed *
298. Pr. AMRI Rachida
299. Pr. AOURARH Aziz*
300. Pr. BAMOU Youssef *
301. Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
302. Pr. BENBOUAZZA Karima
303. Pr. BENZEKRI Laila
304. Pr. BENZZOUBEIR Nadia*
305. Pr. BERNOUSSI Zakiya
306. Pr. BICHRA Mohamed Zakariya
307. Pr. CHOHO Abdelkrim *
308. Pr. CHKIRATE Bouchra
309. Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
310. Pr. EL ALJ Haj Ahmed
311. Pr. EL BARNOUSSI Leila
312. Pr. EL HAOURI Mohamed *
313. Pr. EL MANSARI Omar*
314. Pr. ES-SADEL Abdelhamid
315. Pr. FILALI ADIB Abdelhai
316. Pr. HADDOUR Leila
317. Pr. HAJJI Zakia
318. Pr. IKEN Ali
319. Pr. ISMAEL Farid
320. Pr. JAAFAR Abdelouhab*
321. Pr. KRIOULE Yamina
322. Pr. LAGHMARI Mina
323. Pr. MABROUK Hfid*
324. Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
325. Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*

Anatomie Pathologique
 Urologie
 Cardiologie
 Gastro-Entérologie
 Biochimie-Chimie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Rhumatologie
 Dermatologie
 Gastro-Entérologie
 Anatomie Pathologique
 Psychiatrie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Urologie
 Gynécologie Obstétrique
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie

- 326. Pr. MOUSTAINE My Rachid
- 327. Pr. NAITLHO Abdelhamid*
- 328. Pr. OUJILAL Abdelilah
- 329. Pr. RACHID Khalid *
- 330. Pr. RAISS Mohamed
- 331. Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
- 332. Pr. RHOUE Hakima
- 333. Pr. SIAH Samir *
- 334. Pr. THIMOU Amal
- 335. Pr. ZENTAR Aziz*
- 336. Pr. ZRARA Ibtisam*

PROFESSEURS AGREGES :

Janvier 2004

- 337. Pr. ABDELLAH El Hassan
- 338. Pr. AMRANI Mariam
- 339. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
- 340. Pr. BENKIRANE Ahmed*
- 341. Pr. BENRAMDANE Larbi*
- 342. Pr. BOUGHALEM Mohamed*
- 343. Pr. BOULAADAS Malik
- 344. Pr. BOURAZZA Ahmed*
- 345. Pr. CHAGAR Belkacem*
- 346. Pr. CHERRADI Nadia
- 347. Pr. EL FENNI Jamal*
- 348. Pr. EL HANCHI ZAKI
- 349. Pr. EL KHORASSANI Mohamed
- 350. Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
- 351. Pr. HACHI Hafid
- 352. Pr. JABOUIRIK Fatima
- 353. Pr. KARMANE Abdelouahed
- 354. Pr. KHABOUZE Samira
- 355. Pr. KHARMAZ Mohamed
- 356. Pr. LEZREK Mohammed*
- 357. Pr. MOUGHIL Said
- 358. Pr. NAOUMI Asmae*
- 359. Pr. SAADI Nozha
- 360. Pr. SASSENOU ISMAIL*
- 361. Pr. TARIB Abdelilah*
- 362. Pr. TIJAMI Fouad
- 363. Pr. ZARZUR Jamila

Traumatologie Orthopédie
Médecine Interne
Oto-Rhino-Laryngologie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Générale
Pneumophysiologie
Néphrologie
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique

Ophtalmologie
Anatomie Pathologique
Oto-Rhino-Laryngologie
Gastro-Entérologie
Chimie Analytique
Anesthésie Réanimation
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Neurologie
Traumatologie Orthopédie
Anatomie Pathologique
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Cardiologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Traumatologie Orthopédie
Urologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Gastro-Entérologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Janvier 2005

364. Pr. ABBASSI Abdellah	Chirurgie Réparatrice et Plastique
365. Pr. AL KANDRY Sif Eddine*	Chirurgie Générale
366. Pr. ALAOUI Ahmed Essaid	Microbiologie
367. Pr. ALLALI Fadoua	Rhumatologie
368. Pr. AMAR Yamama	Néphrologie
369. Pr. AMAZOUZI Abdellah	Ophtalmologie
370. Pr. AZIZ Nouredine*	Radiologie
371. Pr. BAHIRI Rachid	Rhumatologie
372. Pr. BARKAT Amina	Pédiatrie
373. Pr. BENHALIMA Hanane	Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
374. Pr. BENHARBIT Mohamed	Ophtalmologie
375. Pr. BENYASS Aatif	Cardiologie
376. Pr. BERNOUSSI Abdelghani	Ophtalmologie
377. Pr. BOUKLATA Salwa	Radiologie
378. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed	Ophtalmologie
379. Pr. DOUDOUH Abderrahim*	Biophysique
380. Pr. EL HAMZAOUI Sakina	Microbiologie
381. Pr. HAJJI Leila	Cardiologie
382. Pr. HESSISSEN Leila	Pédiatrie
383. Pr. JIDAL Mohamed*	Radiologie
384. Pr. KARIM Abdelouahed	Ophtalmologie
385. Pr. KENDOSSI Mohamed*	Cardiologie
386. Pr. LAAROUSSI Mohamed	Chirurgie Cardio-vasculaire
387. Pr. LYAGOUBI Mohammed	Parasitologie
388. Pr. NIAMANE Radouane*	Rhumatologie
389. Pr. RAGALA Abdelhak	Gynécologie Obstétrique
390. Pr. SBIHI Souad	Histo-Embryologie Cytogénétique
391. Pr. TNACHERI OUZZANI Btissam	Ophtalmologie
392. Pr. ZERAIDI Najia	Gynécologie Obstétrique

AVRIL 2006

423. Pr. ACHEMLAL Lahsen*	Rhumatologie
424. Pr. AFIFI Yasser	Dermatologie
425. Pr. AKJOUJ Said*	Radiologie
426. Pr. BELGNAOUI Fatima Zahra	Dermatologie
427. Pr. BELMEKKI Abdelkader*	Hématologie
428. Pr. BENCHEIKH Razika	O.R.L
429. Pr. BIYI Abdelhamid*	Biophysique
430. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine	Chirurgie - Pédiatrique
431. Pr. BOULAHYA Abdellatif*	Chirurgie Cardio – Vasculaire
432. Pr. CHEIKHAOUI Younes	Chirurgie Cardio – Vasculaire
433. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas	Gynécologie Obstétrique

434. Pr. DOGHMI Nawal
 435. Pr. ESSAMRI Wafaa
 436. Pr. FELLAT Ibtissam
 437. Pr. FAROUDY Mamoun
 438. Pr. GHADOUANE Mohammed*
 439. Pr. HARMOUCHE Hicham
 440. Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
 441. Pr. IDRIS LAHLOU Amine
 442. Pr. JROUNDI Laila
 443. Pr. KARMOUNI Tariq
 444. Pr. KILI Amina
 445. Pr. KISRA Hassan
 446. Pr. KISRA Mounir
 447. Pr. KHARCHAFI Aziz*
 448. Pr. LAATIRIS Abdelkader*
 449. Pr. LMIMOUNI Badreddine*
 450. Pr. MANSOURI Hamid*
 451. Pr. NAZIH Naoual
 452. Pr. OUANASS Abderrazzak
 453. Pr. SAFI Soumaya*
 454. Pr. SEKKAT Fatima Zahra
 455. Pr. SEFIANI Sana
 456. Pr. SOUALHI Mouna
 457. Pr. TELLAL Saida*
 458. Pr. ZAHRAOUI Rachida

Cardiologie
 Gastro-entérologie
 Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 Urologie
 Médecine Interne
 Anesthésie Réanimation
 Microbiologie
 Radiologie
 Urologie
 Pédiatrie
 Psychiatrie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Médecine Interne
 Pharmacie Galénique
 Parasitologie
 Radiothérapie
 O.R.L
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Psychiatrie
 Anatomie Pathologique
 Pneumo – Phtisiologie
 Biochimie
 Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

458. Pr. LARAQUI HOUSSEINI Leila
 459. Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 460. Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid
 461. Pr. LALAOUI SALIM Jaafar *
 462. Pr. BAITE Abdelouahed *
 463. Pr. TOUATI Zakia
 464. Pr. OUZZIF Ez zohra*
 465. Pr. BALOUCH Lhousaine *
 466. Pr. SELKANE Chakir *
 467. Pr. EL BEKKALI Youssef *
 468. Pr. AIT HOUSSA Mahdi *
 469. Pr. EL ABSI Mohamed
 470. Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *
 471. Pr. ACHOUR Abdessamad*
 472. Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 473. Pr. GHARIB Nouredine

Anatomie pathologique
 Anesthésie réanimation
 Anesthésier réanimation
 Anesthésie réanimation
 Anesthésie réanimation
 Cardiologie
 Biochimie
 Biochimie
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie plastique

474. Pr. TABERKANET Mustafa *
 475. Pr. ISMAILI Nadia
 476. Pr. MASRAR Azlarab
 477. Pr. RABHI Monsef *
 478. Pr. MRABET Mustapha *
 479. Pr. SEKHSOKH Yessine *
 480. Pr. SEFFAR Myriame
 481. Pr. LOUZI Lhoussain *
 482. Pr. MRANI Saad *
 483. Pr. GANA Rachid
 484. Pr. ICHOU Mohamed *
 485. Pr. TACHFOUTI Samira
 486. Pr. BOUTIMZINE Nourdine
 487. Pr. MELLAL Zakaria
 488. Pr. AMMAR Haddou *
 489. Pr. AOUI Sarra
 490. Pr. TLIGUI Houssain
 491. Pr. MOUTAJ Redouane *
 492. Pr. ACHACHI Leila
 493. Pr. MARC Karima
 494. Pr. BENZIANE Hamid *
 495. Pr. CHERKAoui Naoual *
 496. Pr. EL OMARI Fatima
 497. Pr. MAHI Mohamed *
 498. Pr. RADOUANE Bouchaib*
 499. Pr. KEBDANI Tayeb
 500. Pr. SIFAT Hassan *
 501. Pr. HADADI Khalid *
 502. Pr. ABIDI Khalid
 503. Pr. MADANI Naoufel
 504. Pr. TANANE Mansour *
 505. Pr. AMHAJJI Larbi *

Chirurgie vasculaire périphérique
 Dermatologie
 Hématologie biologique
 Médecine interne
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Microbiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Virologie
 Neuro chirurgie
 Oncologie médicale
 Ophtalmologie
 Ophtalmologie
 Ophtalmologie
 ORL
 Parasitologie
 Parasitologie
 Parasitologie
 Pneumo phtisiologie
 Pneumo phtisiologie
 Pharmacie clinique
 Pharmacie galénique
 Psychiatrie
 Radiologie
 Radiologie
 Radiothérapie
 Radiothérapie
 Radiothérapie
 Réanimation médicale
 Réanimation médicale
 Traumatologie orthopédie
 Traumatologie orthopédie

Mars 2009

Pr. BJIJOU Younes
 Pr. AZENDOUR Hicham *
 Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BOUHSAIN Sanae *
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. LAMSAOURI Jamal *
 Pr. MARMADE Lahcen
 Pr. AMAHZOUNE Brahim*
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim *

Anatomie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Biochimie
 Cardiologie
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Chirurgie Générale

Pr. BOUNAIM Ahmed *
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. CHTATA Hassan Toufik *
 Pr. BOUI Mohammed *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. CHAKOUR Mohammed *
 Pr. DOGHMI Kamal*
 Pr. ABOUZAHIR Ali*
 Pr. ENNIBI Khalid *
 Pr. EL OUENNASS Mostapha
 Pr. ZOUHAIR Said*
 Pr. L'kassimi Hachemi*
 Pr. AKHADDAR Ali*
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
 Pr. AGADR Aomar *
 Pr. KARBOUBI Lamya
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
 Pr. BASSOU Driss *
 Pr. ALLALI Nazik
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. AMINE Bouchra
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha *
 Pr. KADI Said *

Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Dermatologie
 Gastro-entérologie
 Gynécologie obstétrique
 Hématologie biologique
 Hématologie biologique
 Hématologie clinique
 Médecine interne
 Médecine interne
 Microbiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Neuro-chirurgie
 Neurologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Pneumo-phtisiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Rhumatologie
 Traumatologie orthopédique
 Traumatologie orthopédique

Octobre 2010

Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 Pr. ERRABIH Ikram
 Pr. CHERRADI Ghizlan
 Pr. MOSADIK Ahlam
 Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. KANOUNI Lamya
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. MALIH Mohamed*
 Pr. BOUSSIF Mohamed*
 Pr. EL MAZOUZ Samir

Médecine interne
 Gastro entérologie
 Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie réanimation
 Radiothérapie
 Radiologie
 Radiologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Médecine aërotique
 Chirurgie plastique et réparatrice

Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL SAYEGH Hachem
 Pr. MOUJAHID Mountassir*
 Pr. RAISSOUNI Zakaria*
 Pr. BOUAITY Brahim*
 Pr. LEZREK Mounir
 Pr. NAZIH Mouna*
 Pr. LAMALMI Najat
 Pr. ZOUAIDIA Fouad
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. CHADLI Mariama*

Chirurgie pédiatrique
 Urologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie orthopédie
 ORL
 Ophtalmologie
 Hématologie
 Anatomie pathologique
 Anatomie pathologique
 Physiologie
 Biochimie chimie
 Microbiologie

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES **PROFESSEURS**

1. Pr. ABOUDRAR Saadia
2. Pr. ALAMI OUHABI Naima
3. Pr. ALAOUI KATIM
4. Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
5. Pr. ANSAR M'hammed
6. Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
7. Pr. BOUHOUCHE Ahmed
8. Pr. BOURJOUANE Mohamed
9. Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia
10. Pr. DAKKA Taoufiq
11. Pr. DRAOUI Mustapha
12. Pr. EL GUESSABI Lahcen
13. Pr. ETTAIB Abdelkader
14. Pr. FAOUZI Moulay El Abbes
15. Pr. HMAMOUCHE Mohamed
16. Pr. IBRAHIMI Azeddine
17. Pr. KABBAJ Ouafae
18. Pr. KHANFRI Jamal Eddine
19. Pr. REDHA Ahlam
20. Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med
21. Pr. TOUATI Driss
22. Pr. ZAHIDI Ahmed
23. Pr. ZELLOU Amina

Physiologie
 Biochimie
 Pharmacologie
 Histologie-Embryologie
 Chimie Organique et Pharmacie Chimique
 Applications Pharmaceutiques
 Génétique Humaine
 Microbiologie
 Biochimie
 Physiologie
 Chimie Analytique
 Pharmacognosie
 Zootechnie
 Pharmacologie
 Chimie Organique

 Biochimie
 Biologie
 Biochimie
 Chimie Organique
 Pharmacognosie
 Pharmacologie
 Chimie Organique

*** *Enseignants Militaires***



✿ Je dédie cette thèse à ... ✍



A ma très chère mère

Tu représentes pour moi le symbole de la bonté par excellence, la source de tendresse et l'exemple du dévouement qui n'a pas cessé de m'encourager et de prier pour moi.

Ta prière et ta bénédiction m'ont été d'un grand secours pour mener à bien mes études.

Aucune dédicace ne saurait être assez éloquente pour exprimer ce que tu mérites pour tous les sacrifices que tu n'as cessé de me donner depuis ma naissance, durant mon enfance et même à l'âge adulte.

Tu as fait plus qu'une mère puisse faire pour que ces enfants suivent le bon chemin dans leur vie et leurs études.

Je te dédie ce travail en témoignage de mon profond amour. Puisse Dieu, le tout puissant, te préserver et t'accorder santé, longue vie et bonheur.

A mon très cher père

Tu es pour moi l'homme idéal, l'exemple que j'admire, pour toutes les peines et les sacrifices que tu as consentis pour mon éducation et ma formation.

Ce travail ne saurait exprimer mon amour filial, mon respect et ma profonde reconnaissance.

Aucune expression, ni aucune dédicace ne pourrait exprimer ce que tu représentes dans ma vie, mais j'espère que tu trouveras ici dans ce modeste travail le fruit de tant de sacrifices.

Que Dieu te protège et t'accorde santé, longue vie et bonheur.

A mon frère Mourad et ma sœur Zaina

*Je vous souhaite une bonne santé et un avenir plein de joie,
de bonheur et de réussite dans votre vie professionnelle. Je vous
exprime à travers ce travail mes sentiments de fraternité et d'amour.*

A ma chère R.Soukaina

Ma source de bonheur et de fierté.

Tu es tout simplement spéciale.

Je t'admire passionnément

À ma grand-mère maternelle
À la mémoire de mes grands parents décédés,
À mes tantes et mes oncles
À mes cousins et cousines
À tous les membres de ma famille, petits et grands

Veillez trouver dans ce modeste travail
l'expression de mon affection la plus sincère.

A mes amis(es) et collègues

Je ne peux trouver les mots justes et sincères pour vous exprimer mon affection et mes pensées, vous êtes pour moi des frères et sœurs et des amis sur qui je peux compter.

En témoignage de l'amitié qui nous uni et des souvenirs de tous les moments que nous avons passé ensemble, je vous dédie ce travail et je vous souhaite une vie pleine de santé et de bonheur.

A tous les internes du CHU rabat-salé

*A toute personne qui a contribué de près ou de loin
à la réalisation de ce travail*

Au personnel du service d'oncologie médicale de l'INO

A tous ceux à qui je pense et que j'ai omis de citer.



Remerciements



A notre maître Président

Monsieur le professeur

Votre gentillesse extrême, votre compétence pratique, vos qualités humaines et professionnelles, ainsi que votre compréhension à l'égard des étudiants nous inspirent une grande admiration et un profond respect.

Veillez trouver ici, cher maître, le témoignage de notre grande gratitude.

*A notre maître et Rapporteur de thèse
Monsieur le Professeur Mounir Kjsra
Professeur en chirurgie pédiatrique
CHU Ibn Sina Rabat.*

*Nous tenons à vous exprimer notre profonde reconnaissance pour
l'honneur que vous nous avez fait en acceptant de diriger ce travail.
Nous avons eu le plus grand plaisir à travailler sous votre direction.*

*Votre compétence, votre sérieux, votre disponibilité et votre rigueur
sont pour nous le meilleur exemple à suivre.*

*Nous voudrions être dignes de votre confiance en nous et vous
prions de trouver, dans ce travail, l'expression de notre gratitude
infinie.*

*A notre maître juge de thèse
Monsieur le Professeur Mbarek Abdelhak,
Professeur en chirurgie pédiatrique
CHU Ibn Sina Rabat.*

Vous nous faites un grand honneur en acceptant de juger notre travail.

Vous nous avez reçu avec beaucoup d'amabilité, nous en sommes très touchés.

Veillez trouver ici, cher maître, l'expression de notre reconnaissance et de nos sincères remerciements.

À nos maitre et juge de thèse

Madame le Professeur:

Professeur

*La bienvenue et la simplicité avec lesquelles vous nous avez
recueilli nous ont ému.*

*C'est un bonheur et un privilège que vous nous faites en
acceptant de juger ce travail.*

*Qu'il nous soit permis d'exprimer notre admiration, notre grande
reconnaissance et nos plus vifs remerciements.*

A Notre Maître Et Juge De Thèse

Monsieur le professeur : ECHELLAOUI MOUNIA.

Professeur de radiologie au C.H.U de Rabat.

Nous avons été touchés par la grande amabilité avec laquelle vous avez accepté de siéger dans notre jury.

Cet honneur que vous nous faites est pour nous l'occasion de vous témoigner respect et considération.

Soyez assuré de nos remerciements sincères.

SOMMAIRE

INTRODUCTION	1
HISTORIQUE.....	4
RAPPELS ANATOMIQUES.....	6
I/-SITUATION :	7
II/-DIMENSIONS	7
III/-CONFIGURATION EXTERNE.....	7
1)-La tête :	9
2)-Isthme :	9
3)-Le corps :	9
4)-La queue :	10
IV/-REPERES SQUELLETIQUES.....	10
V/-MOYENS DE FIXITE	10
VI/-RAPPORTS	11
a)-Tête du pancréas	11
b)-Isthme du pancréas (fig.2 et 7)	16
c)-Le corps du pancréas.....	18
d)-La queue du pancréas.....	20
VII/-CONDUITS EXCRETEURS	20
a)-Le canal de Wirsung :	20
b)-Le canal de Santorini.....	20
VIII/-VAISSEAUX ET NERFS.....	21

RAPPELS HISTOLOGIQUE	22
RAPPEL EMBRYOLOGIQUE.....	27
OBSERVATIONS	29
OBSERVATION 1	30
OBSERVATION 2	36
OBSERVATION 3	38
DISCUSSION	41
I/-EPIDEMIOLOGIE	42
1/-prévalence.....	42
2/-Age et sexe	43
3/-Ethnie :	44
II/-PHYSIOPATHOLOGIE	45
1/-théorie de la cellule multipotente	45
2/-Les autres théories	45
A)-une origine canalaire	45
B)-le rete ovarii	46
III/-CLINIQUE :	47
A/-antécédents (personnelles et familiaux)	47
B/-circonstances de découverte	47
C/-Examen clinique	49
IV/-PARACLINIQUE	50
A/-Les examens biologiques	50
B/-Les examens radiologiques.....	50
a)-Rx. Standard	51

b)-échographie abdominale	53
c)-Echoendoscopie	57
d)-Tomodensitométrie abdominale	59
e)-Tomodensitométrie thoracique	63
f)-Imagerie par résonance magnétique	64
g)-TEP-TDM au 18F-FDG	68
h)-Cytoponction des tumeurs PPSP	68
V/-ANATOMOPATHOLOGIE	69
A/-Examen cytologique	69
B/-Macroscopie	70
C/-Microscopie	72
D/-Immunohistochimie et étude génétique	74
VI/-FACTEURS PRONOSTIQUES	78
A/-Sur le plan radiologique	78
B/-Sur le plan anatomopathologique	79
VII-TRAITEMENT	80
A/-Moyens	80
a)-Chirurgie	80
Duodenopancreatectomie cephalique	80
Pancreatectomie central	81
Pancréatectomie distale +/- splénectomie	83
La chirurgie laparoscopique	85
b)-chimiothérapie	89
c)-radiothérapie	89

B/-indications	90
a)-Chirurgie	90
b)-Traitement néoadjuvant à la chirurgie	90
c)-Traitement adjuvant à la chirurgie	90
C/-Traitement de la douleur	91
D/-perspectives d'avenir	93
VIII/-EVOLUTION	96
IX-SURVEILLANCE	96
X-IMPACT PSYCHOLOGIQUE.....	97
CONCLUSION	98
RESUMES	98
ANNEXES	98
BIBLIOGRAPHIE	98



Introduction



Les tumeurs pseudopapillaires et solides du pancréas sont des tumeurs rares, atteignant préférentiellement le sexe féminin. Leur évolution est lente, avec un faible potentiel de malignité. De rares cas d'agressivité loco-régionale sont décrits. Les formes métastatiques sont très rares.

La grande majorité des auteurs accorde la paternité de la découverte de cette tumeur à Frantz en 1959. Plusieurs cas ont été rapportés après cette date sous des dénominations différentes, traduisant son ambiguïté, et rendant difficile un recensement précis.

La présentation clinique est variable et non spécifique : le symptôme le plus fréquent est la douleur abdominale, mais d'autres signes peuvent être présents telle qu'une masse abdominale ou des signes de compression digestive ou biliaire. De rares cas ont été présentés sous la forme d'un abdomen chirurgical, surtout après un traumatisme abdominal.

Les examens biologiques sont peu contributifs au diagnostic, par contre les examens radiologiques peuvent être évocateurs (surtout s'ils sont corrélés aux données cliniques), et peuvent dans certains cas évoquer le diagnostic en préopératoire.

La thérapeutique reste dominée par la chirurgie, qui doit viser une résection complète de la tumeur, ainsi que des métastases, avec des limites saines. Cette chirurgie doit être la plus économique possible et laisser en place le maximum de parenchyme sain. Dans certain cas, une chimiothérapie néoadjuvante peut rendre la résection tumorale plus facile. Le traitement de la douleur doit faire partie de la prise en charge du malade, ainsi que le volet psychologique des patients.

Le pronostic est excellent, mais un suivi des malades au long court est nécessaire.

Le but de notre travail est de rapporter les cas de tumeurs pseudopapillaires et solides du pancréas opérés en chirurgie A de l'hôpital d'enfant de Rabat et de souligner :

- ✧ La rareté de cette pathologie.
- ✧ Les difficultés diagnostiques.
- ✧ L'apport des examens complémentaires.
- ✧ La contribution de l'examen anatomopathologique.
- ✧ La prise en charge thérapeutique.



Historique



En 1959, Frantz a rapporté les 3 premiers cas de tumeurs pseudopapillaires et solides du pancréas (2 femmes et 3 hommes), constituant ainsi la première publication de cette tumeur comme entité indépendante, ainsi la grande majorité des auteurs lui accordent la parenté de sa découverte. Elle était présentée comme une tumeur particulière, du fait de son pronostic parfois bénin et d'autre malin.

Depuis, cette tumeur a été désignée par une multitude de noms différents, traduisant son ambiguïté et la difficulté de la classer. Cette nomenclature associe de manière différente : tumeur et /ou néoplasie avec solide et/ou (pseudo)papillaire et/ou kystique ; ainsi de nombreux cas ont été décrit sous différentes terminologies :

- ✧ Tumeur papillaire (Frantz 1959) .
- ✧ Néoplasie papillaire épithéliale (Hamoudi 1970) .
- ✧ Néoplasie papillaire et kystique (Boor 1979) .
- ✧ Néoplasie épithéliale solide et papillaire (Campagno 1979) .
- ✧ Tumeur solide et kystique à cellules acineuses (Kloppel 1981) .
- ✧ Néoplasie papillaire et solide (Sanfey 1983) .
- ✧ Tumeur papillaire et kystique (Morrison 1984) .
- ✧ Tumeur pseudopapillaire et solide (OMS 1996) .

L'existence de cette entité est maintenant reconnue par l'OMS dans sa classification des tumeurs exocrines du pancréas par le nom de tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas.



Rappels anatomiques



RAPPEL ANATOMIQUE [1]

Le pancréas est une glande à sécrétion à la fois externe, contribuant à la digestion, et interne, agissant sur la nutrition générale. Ses canaux excréteurs s'ouvrent dans la deuxième portion du duodénum.

I/-SITUATION :

Il est allongé transversalement, entre la deuxième portion du duodénum et la rate. Le pancréas est légèrement oblique à gauche et en haut. Il est situé contre la paroi postérieure, et en majeure partie sus-mesocolique. Sa portion sus-mesocolique est derrière l'arrière cavité, comprise dans la paroi postérieure du sac épiploïque. Sa portion sous-mesocolique, très petite, apparaît à droite du mésentère.

II/-DIMENSIONS

Le pancréas est long de 18cm, haut de 7cm au niveau de la tête, de 4cm au niveau du corps ; son épaisseur moyenne est de 2cm ; le corps est la partie la plus épaisse.

III/-CONFIGURATION EXTERNE (fig.340/1 et 341/2)

On distingue dans le pancréas, en allant de droite à gauche, quatre portions : tête, le col ou isthme, le corps et la queue.

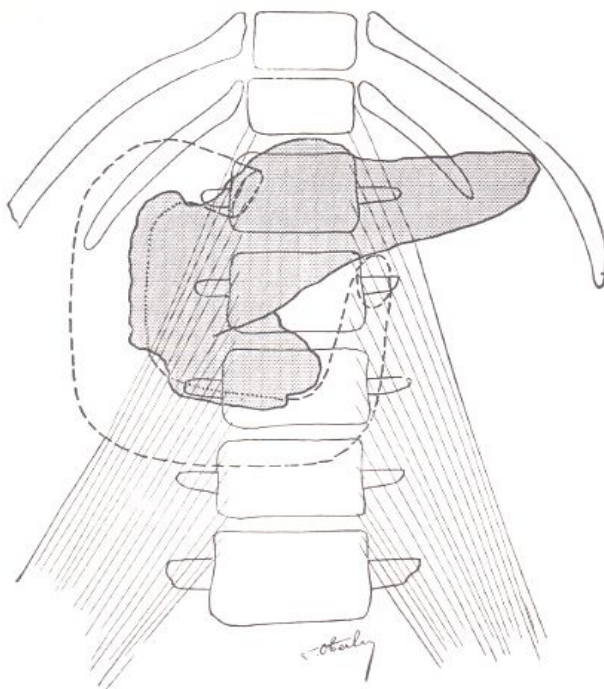


Fig. 1 : Projection du pancréas sur le squelette et le psoas

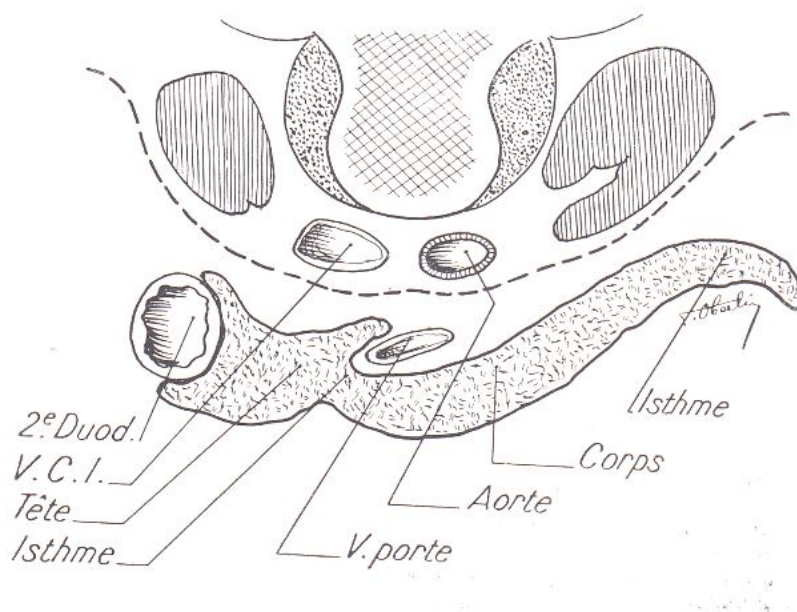


Fig.2 : Coupe horizontale du pancréas

1)-La tête :

Elle est vaguement arrondie, inscrite dans la courbe duodénale ; elle commence en haut par l'encoche duodénale comprise entre le tubercule épiploïque, qui est à gauche, en arrière et en haut, et le tubercule préduodénal qui est à droite, en avant et en bas. En bas, elle dépasse vers la gauche la ligne médiane en formant le petit pancréas qui peut arriver en contact de la quatrième portion. Cette tête pancréatique semble avoir participé à l'enroulement duodénal autour de l'axe de la mésentérique supérieure.

2)-Isthme :

C'est une portion rétrécie au dépens de sa partie inférieure et qui en haut se termine par le tubercule épiploïque du pancréas.

3)-Le corps :

Il est inclus dans la paroi postérieure du sac épiploïque, il a été rabattu contre la paroi postérieure, à gauche de l'hépatique et au-dessous du splénique. L'hépatique marque la jonction entre la tête incluse dans le mesoduodenum, ayant subi en partie la rotation de l'anse ombilicale, et le corps inclus dans la paroi postérieure du sac épiploïque. Cette jonction devrait répondre exactement à l'isthme. Mais chez l'adulte les choses ont un peu changé par la suite du développement de la tête pancréatique et par la spasticité de l'organe qui se moule sur tout les organes qui le côtoie. Le corps du pancréas est accolé au péritoine pariétal primitif postérieur.

4)-La queue :

Elle représente l'extrémité gauche du pancréas : elle est séparée du corps par une encoche du bord supérieur de l'organe où passent les vaisseaux splénique, et elle s'en différencie en ce qu'elle n'est pas accolée mais mobile dans l'épiploon pancréatico-splénique.

Dans l'ensemble, le pancréas vu sur une coupe horizontale, décrit une courbe en S allongé : il présente en effet une concavité postérieure par laquelle il se moule sur la saillie prévertébrale des gros vaisseaux, puis une concavité antérieure due à l'inflexion de la queue vers le hile de la rate.

C'est une glande en grappe, rose crème sur le vivant, de consistance ferme.

IV/-REPERES SQUELETTIQUES

La tête pancréatique est située dans le flanc droit des deux premières et d'une partie de la troisième lombaire. son bord inférieur atteint exceptionnellement le disque L3-L4.

V/-MOYENS DE FIXITE

Le pancréas est remarquablement fixe par la suite des nombreux accollements péritonéaux qui l'entourent et les vaisseaux qui le fixent à l'aorte abdominale.

VI/-RAPPORTS

a)-Tête du pancréas

1°Sa circonférence est en connexion avec le duodénum.

2°Le meso duodeno-pancréas est accolé en arrière au péritoine pariétal postérieur primitif par le fascia de Treitz. Mais quand le petit pancréas dépasse à gauche la ligne médiane, c'est devant le mesocolon descendant que le fascia de Treitz l'accolé.

Devant lui passe la racine un peu oblique du mesocolon transverse. Au-dessus d'elle, devant le pancréas, s'accolé la paroi postérieure du sac épiploïque. Au-dessus d'elle, la totalité du pancréas, sous-mesocolique est à gauche de la racine du mésentère et le mesocolon ascendant s'accolé devant elle (fig.3).

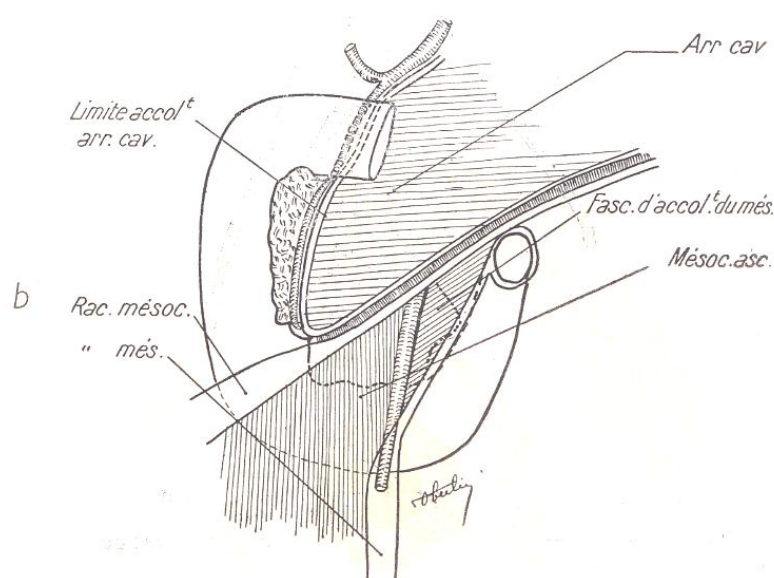


Fig.3 : Duodenum vu de la face après section des mesos qui le masquent

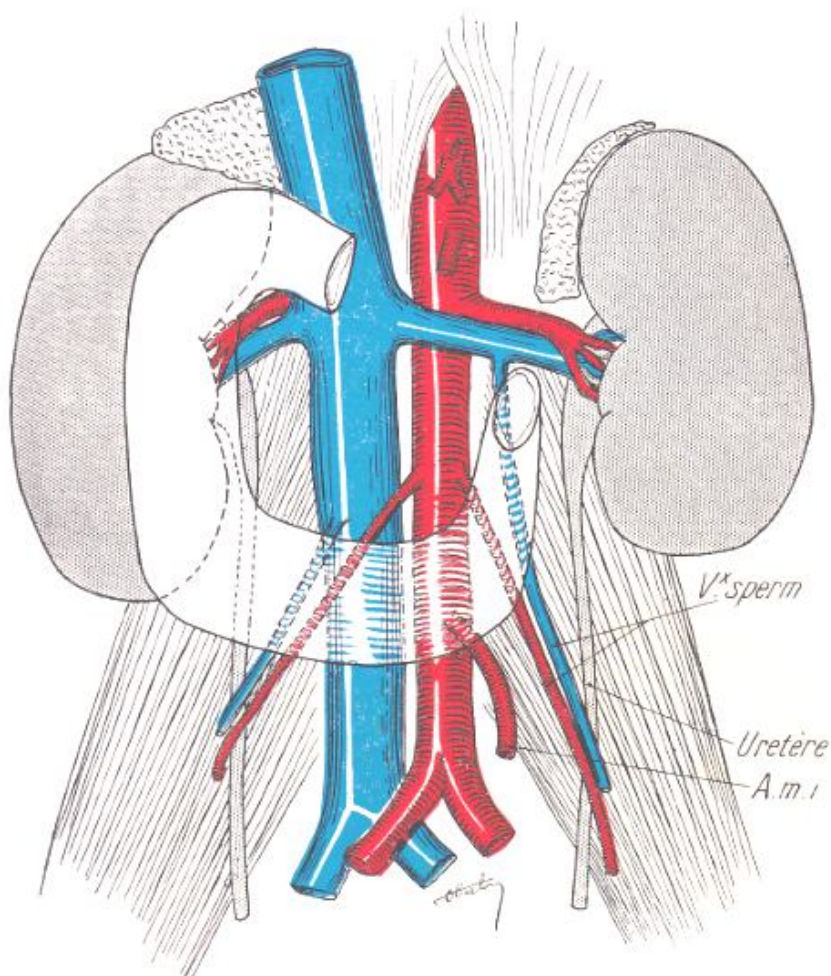


Fig.4 : Rapports postérieurs du duodénum

3°Par l'intermédiaire de son enveloppe péritonéale et ses fascias d'accolement, la tête du pancréas répond :

-en arrière a la veine cave inférieure et au pédicule rénal droit(fig4)

-en avant au duodénum, au pylore et à l'antre pylorique, au colon transverse et à quelques anses grêles.

4°a l'intérieur de son enveloppe péritonéale, la tête du pancréas entre en rapport avec le cholédoque et de nombreux vaisseaux.

-le cholédoque se creuse un sillon sur sa paroi postérieure, et est accompagné d'une chaîne ganglionnaire qui le masque. C'est pour aborder cette portion rétropancréatique du cholédoque qu'on éraille le péritoine en dehors de la 2^{ème} portion du duodénum, prenant bien garde en bas de ne pas blesser la racine du mesocolon transverse et les vaisseaux qui y cheminent, et qu'on décolle le duodeno-pancréas pour le basculer de droite à gauche (fig.5 et 6).

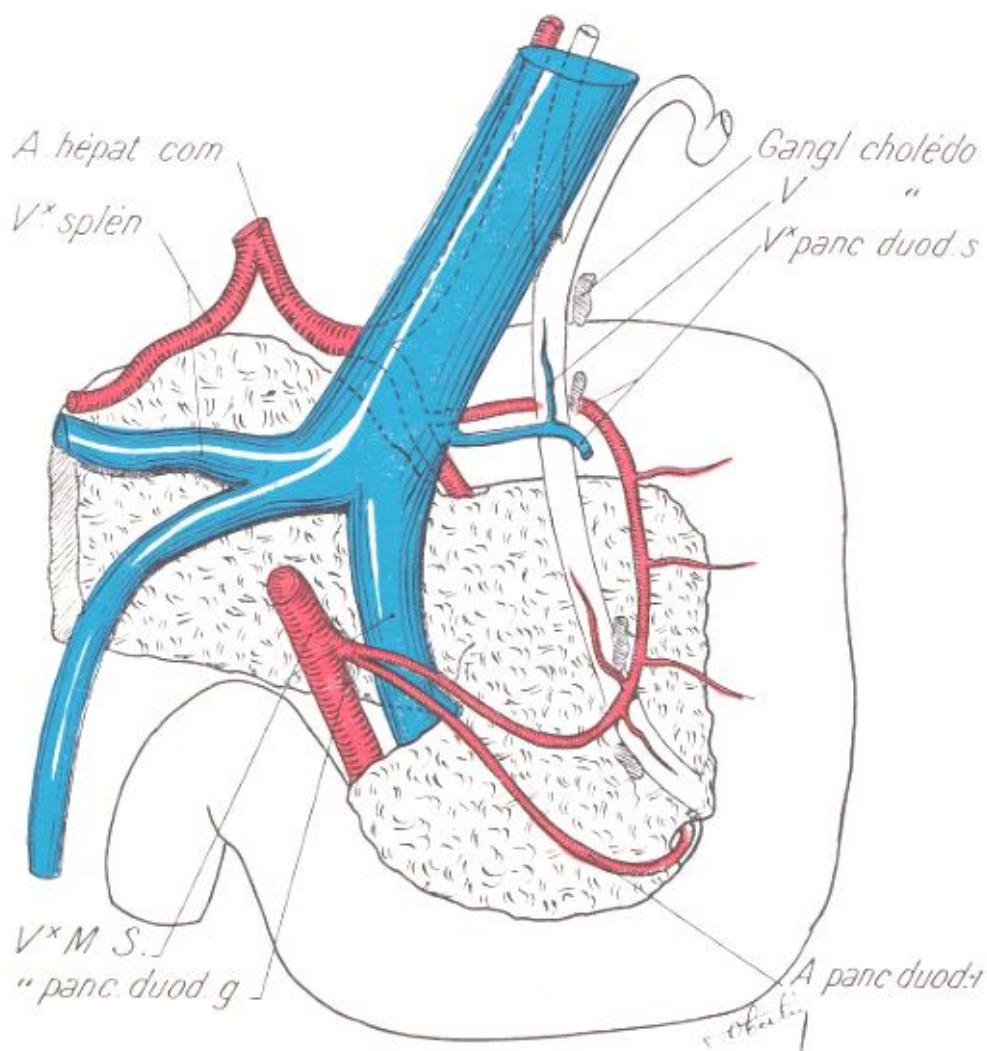


Fig.5 : Pancréas : vue postérieure

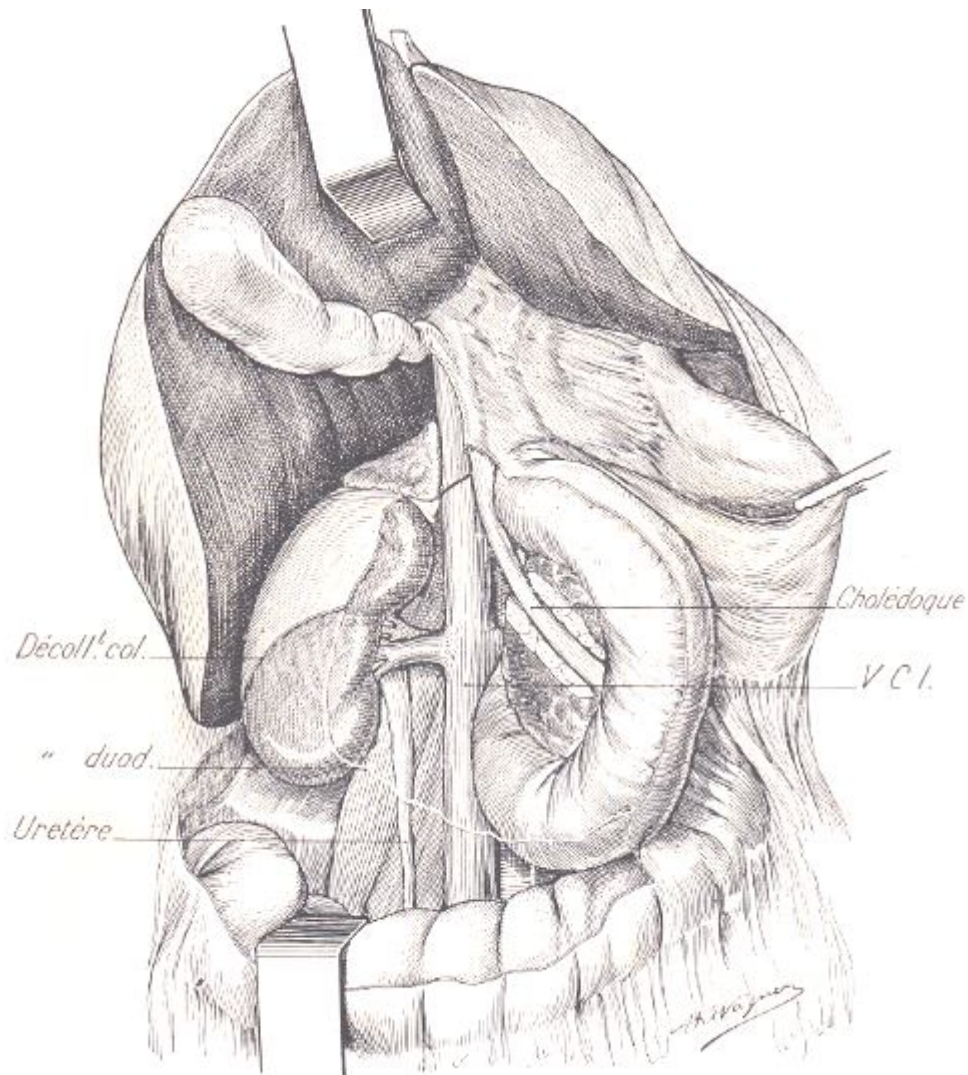


Fig.6 : Trajet retroduodéal et intra pancréatique du cholédoque

-les vaisseaux en rapport avec la tête du pancréas sont les suivants : gastroduodénale et ses branches, arcades pancratico-duodénales, grande pancréatique, artère mésentérique supérieure et artère colique supérieure droite. Il faut leur ajouter leurs veines satellites, auxquelles s'adjoint une veine supplémentaire, la veine gastro-epiploïque droite (fig.7).

b)-Isthme du pancréas (fig.2 et 7)

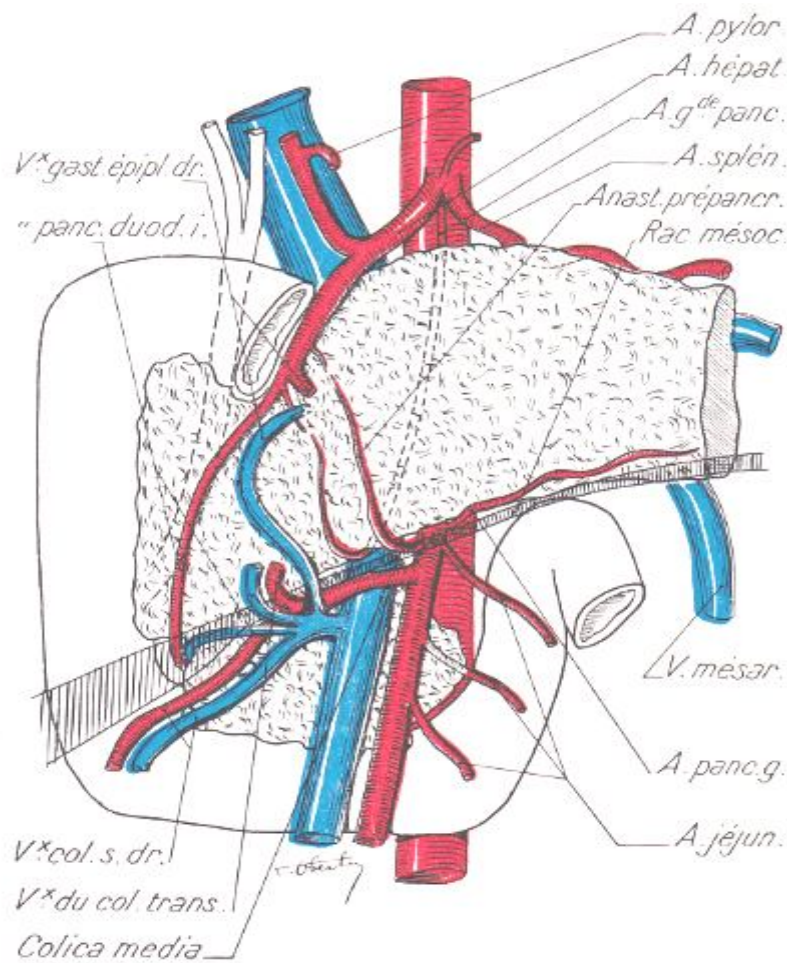


Fig.7 : Les vaisseaux pré-pancréatiques

Il est caractérisé par ses rapports vasculaires ;

1°En arrière : à peu près médian, il est placé en effet avant l'aorte abdominale dont les battements lui donnent chez le vivant une mobilité sur place telle que la radiographie lente du pancréas ne donne aucun résultat. D'autre part, dans l'intérieure de l'enveloppe péritonéale, l'isthme du pancréas est en rapport en arrière avec la constitution du tronc de la veine porte : la

veine mésentérique supérieure qui montait devant le petit pancréas, pour constituer le tronc porte derrière l'isthme du pancréas. Enfin le tronc porte est longé par l'artère pancréatique.

2°En haut : c'est la bifurcation du tronc coélique au bord supérieur de l'isthme.

3°En bas : c'est le passage de l'artère mésentérique supérieur qui, nait de l'aorte derrière l'isthme, passe au-dessus de l'artère rénal gauche, puis apparait au bord inferieur de l'isthme pour ensuite descendre devant le petit pancréas. Au moment ou elle apparait sous l'isthme, la mésentérique supérieure abandonne un bouquet de grosses collatérales.

4°En avant : par l'intermédiaire de l'arrière cavité, il répond au canal pylorique (fig. 415/8) .

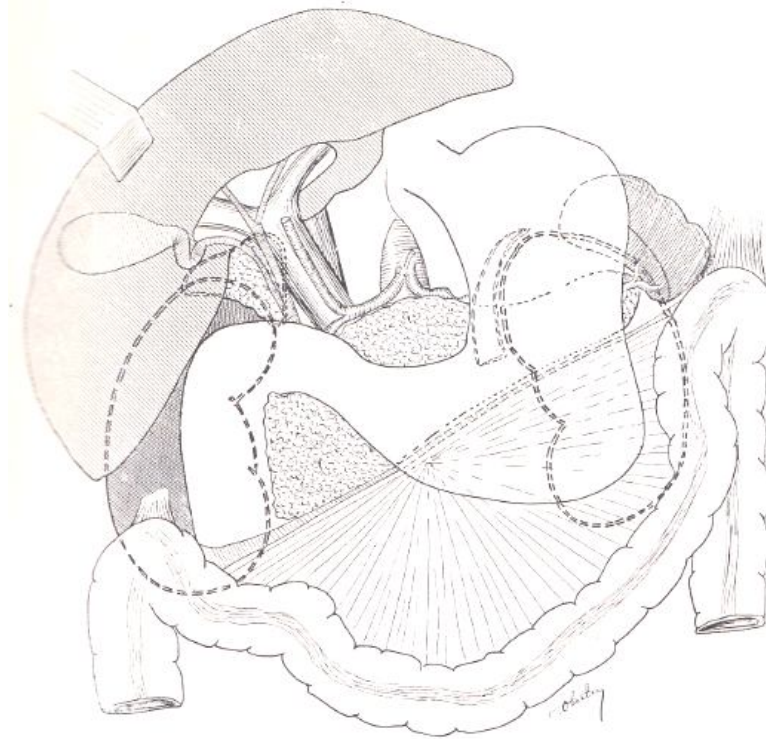


Fig.8 : Rapport du pancréas avec les reins

c)-Le corps du pancréas

Inclus dans la paroi postérieure de l'arrière cavité, il est accolé avec celle-ci devant le péritoine pariétal postérieur primitif et les organes péritonéaux.

1°En avant : arrière cavité, et par son intermédiaire, corps de l'estomac (fig.8). Ceci permet de comprendre qu'un ulcère de la face postérieure de l'estomac, lorsqu'il traverse les différentes tuniques, puisse être bouché par le pancréas.

2°En arrière : de dedans en dehors, il masque le pédicule rénal et la partie inférieure de la surrénale gauche, puis la moitié interne du tiers moyen du rein gauche.

3°En bas : il confine au mesocolon transverse qui le sépare de l'angle duodeno-jéjunal. Plus en dehors monte l'angle splénique du colon. Ici encore les rapports vasculaires sont très importants et intimes, les vaisseaux étant compris dans l'enveloppe péritonéale du pancréas. L'artère splénique longe son bord supérieur ; la pancréatique venant de la mésentérique supérieure longe son bord inférieur. Comme veines, on trouve la veine splénique qui chemine au-dessous de l'artère splénique, derrière le pancréas, et est rejointe par la veine mésentérique inférieure ou veine mésaraique pour former le tronc spléino-mesaraïque(fig.9).

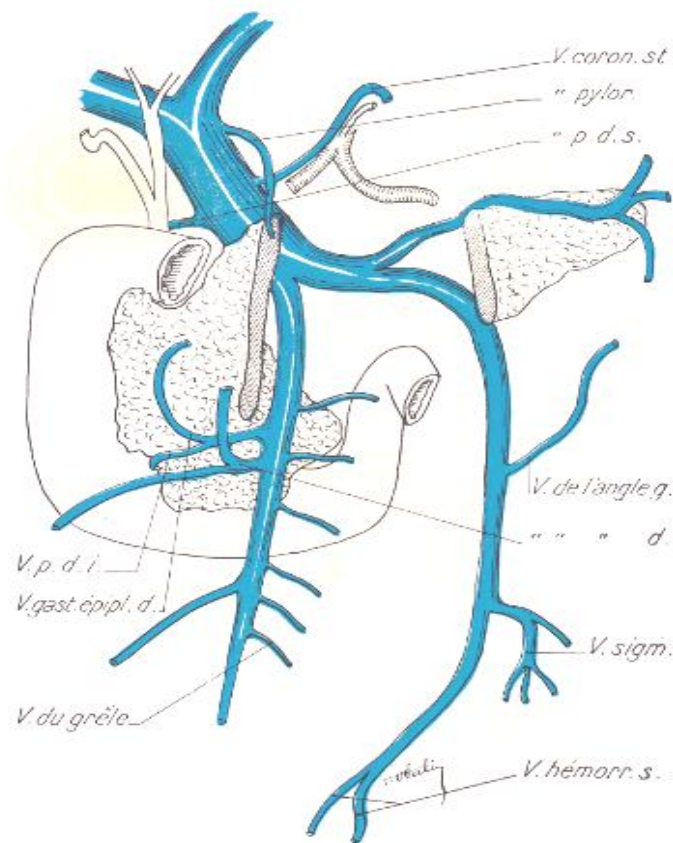


Fig.9 : Veine porte

d)-La queue du pancréas

Non accolée, elle vient en avant de la moitié externe du rein gauche, est comprise dans l'épiploon pancreatico-splénique et s'approche du hile de la rate ; parfois elle vient a son contact et l'extrémité de la queue marque son empreinte sur le hile splénique. Les vaisseaux spléniques encochent le bord supérieur du pancréas pour passer devant la queue afin d'atteindre la rate(fig.9).

VII/-CONDUITS EXCRETEURS

Il y en a deux, l'un principal : le canal de Wirsung, l'autre accessoire : la canal de santorini.

a)-Le canal de Wirsung :

Il commence dans la queue du pancréas, la parcourt transversalement, ainsi que le corps puis s'infléchit pour descendre dans la tête vers la grande caroncule. Son calibre va en croissant et atteint 3 à 4 mm près de sa terminaison, mais son orifice d'abouchement dans l'ampoule da Vater est rétréci. Chemin faisant, il reçoit de nombreux canaux collatéraux branchés perpendiculairement.

b)-Le canal de Santorini

Il commence dans le Wirsung au point ou il se de coude pour descendre, traverse la partie supérieure de la tête et débouche dans la petite caroncule. Normalement, il fonctionne comme affluent du Wirsung ; son calibre augmente de droite à gauche.

VIII/-VAISSEAUX ET NERFS

Les artères viennent d'une part du tronc cœliaque : artères pancréatico-duodénales droites supérieure et inférieure, grande pancréatique et rameaux de la splénique ; d'autre part, de la mésentérique supérieure : artère pancréatico-duodénale gauche (fig. 10).

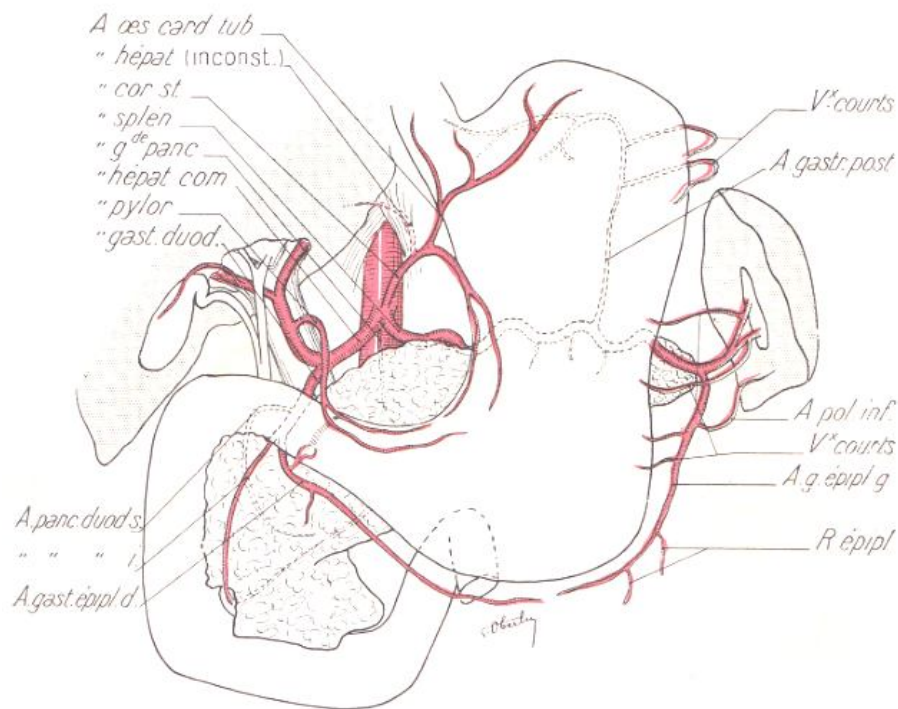


Fig.10 : Les veines similaires sont toutes tributaires du tronc porte.

Les lymphatiques sont drainés par la chaîne ganglionnaire splénique, les ganglions pancréatico-duodénaux situés derrière la tête du pancréas et enfin les ganglions les plus élevés de la chaîne mésentérique supérieure.

Les nerfs viennent des plexus cœliaque et mésentérique supérieur en suivant les artères.



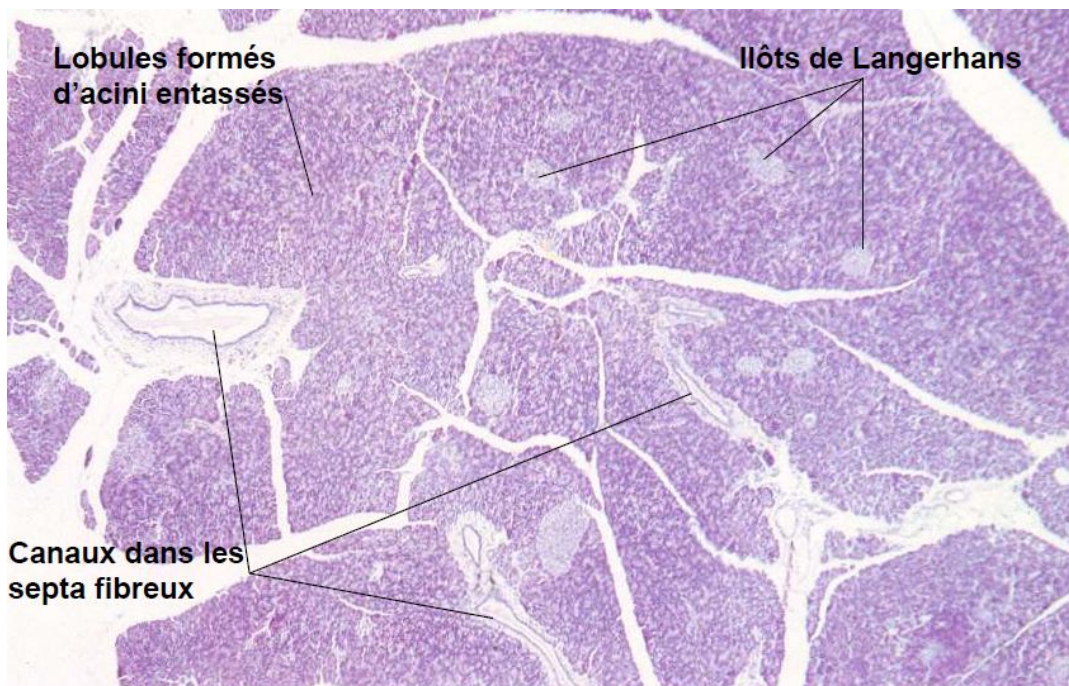
Rappels histologique



RAPPELS HISTOLOGIQUE [2]

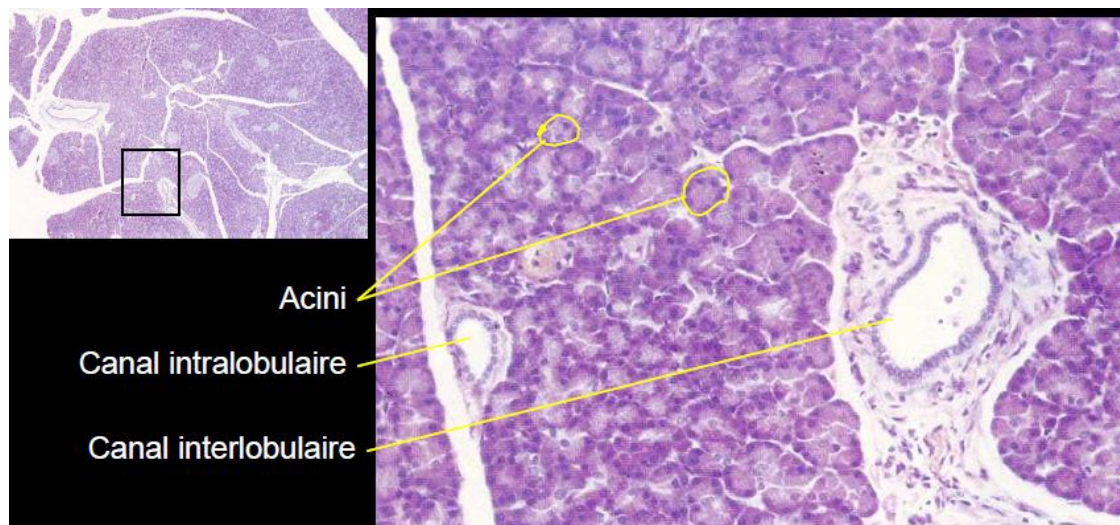
Le pancréas est une glande lobulée entourée d'un fin tissu conjonctif aréolaire qui donne naissance à de fins septas séparant les lobules. La partie exocrine du pancréas est constituée par des acini sécrétoires serrés les uns contre les autres et se réunissant en un système de canaux très ramifié. La plupart des sécrétions s'écoulent dans le canal pancréatique principal. On peut observer sur cette microphotographie des canaux interlobulaires de taille variable ; leur tissu conjonctif de soutien souligne l'architecture septale.

La partie endocrine du pancréas forme les îlots de Langerhans , de taille variable, dispersés dans tout le tissu exocrine.



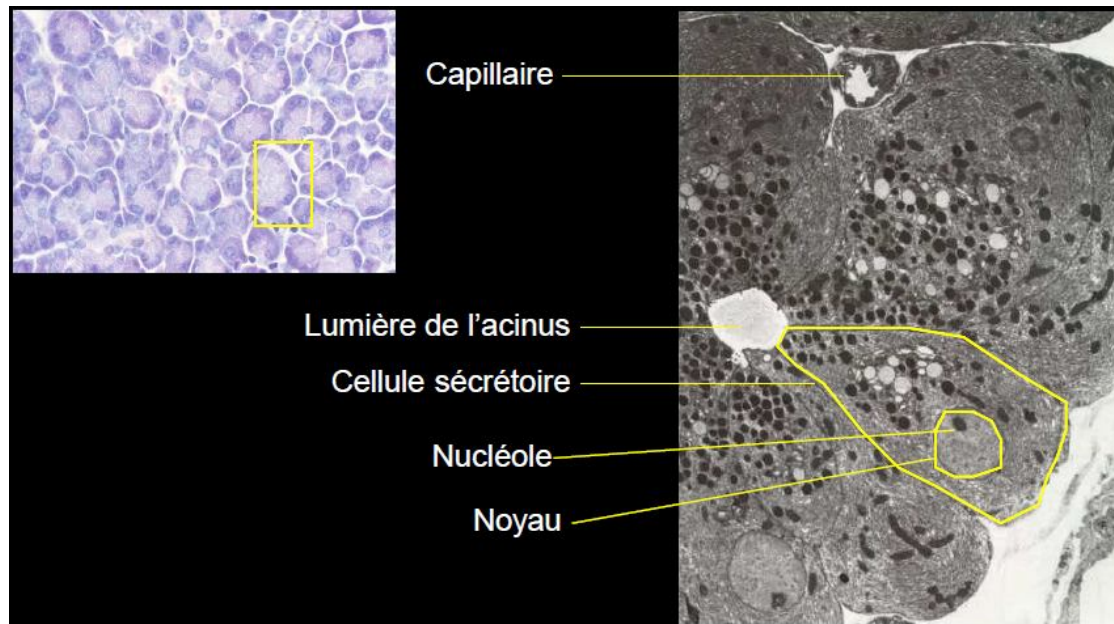
Coupe histologique au faible grossissement

A un grossissement intermédiaire on peut voir l'organisation générale des acini glandulaires et les canaux. Les canaux intercalaires qui drainent les acini se jettent dans de petits canaux intralobulaires qui, à leur tour, confluent en canaux interlobulaires dans les septas de la glande. Les canaux intercalaires sont bordés par un épithélium cubique simple, qui devient cubique stratifié dans les canaux de plus gros calibre.



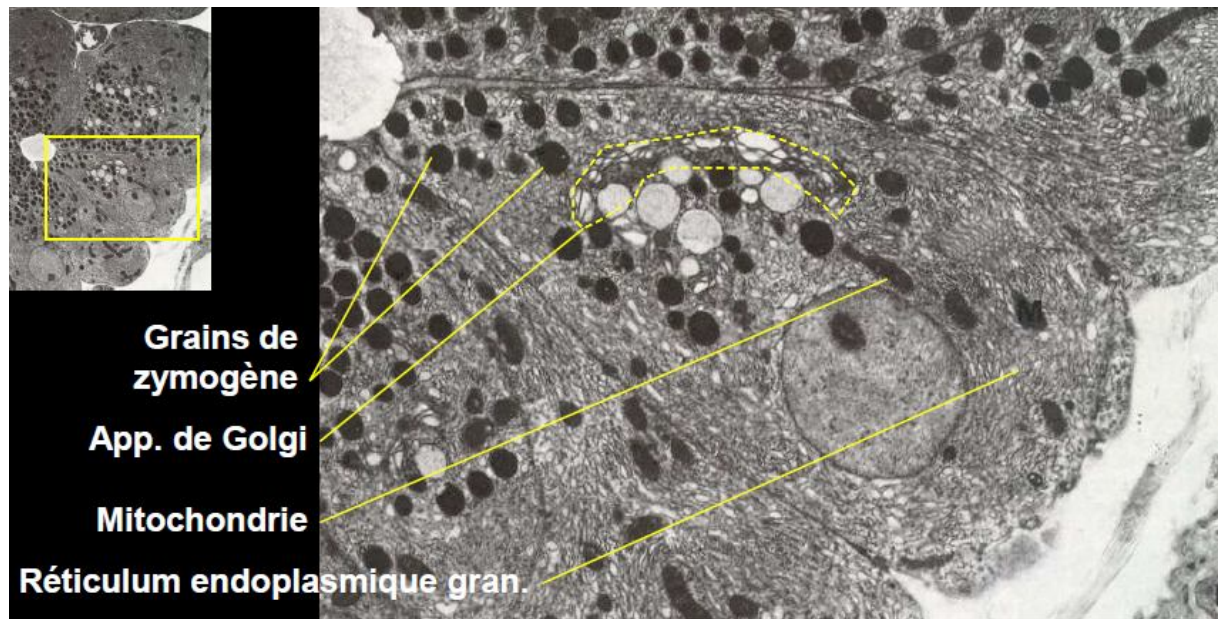
Coupe histologique à un grossissement intermédiaire

A plus fort grossissement on peut voir les détails des acini. Chaque acinus est fait d'un amas irrégulier de cellules sécrétoires, de forme pyramidale à noyau basal; l'apex de chacune d'entre elles entoure une minuscule lumière centrale qui représente la partie initiale du système canalaire, appelée canaux intercalaires. Les acini adjacents sont séparés par du tissu conjonctif peu visible, renfermant de nombreux capillaires.



Au microscope électronique

La microscopie électronique montre une partie d'un acinus pancréatique avec sa lumière centrale. Les cellules sécrétoires, de forme pyramidale, ont des noyaux ronds, situés au pôle basal, avec une chromatine dispersée et des nucléoles bien visibles. Une section d'un capillaire est également perçue.



Au microscope électronique

Le cytoplasme basal est rempli de lamelles de réticulum endoplasmique granulaire parmi lesquelles sont dispersées des mitochondries allongées. Un appareil de Golgi situé au-dessus du noyau, stocke les enzymes qui ont été synthétisées dans le réticulum, pour former les grains de zymogène. Les grains de zymogène, denses aux électrons, s'accumulent dans le cytoplasme apical et sont libérés par exocytose dans la lumière de l'acinus.



Rappel embryologique



RAPPEL EMBRYOLOGIQUE [3]

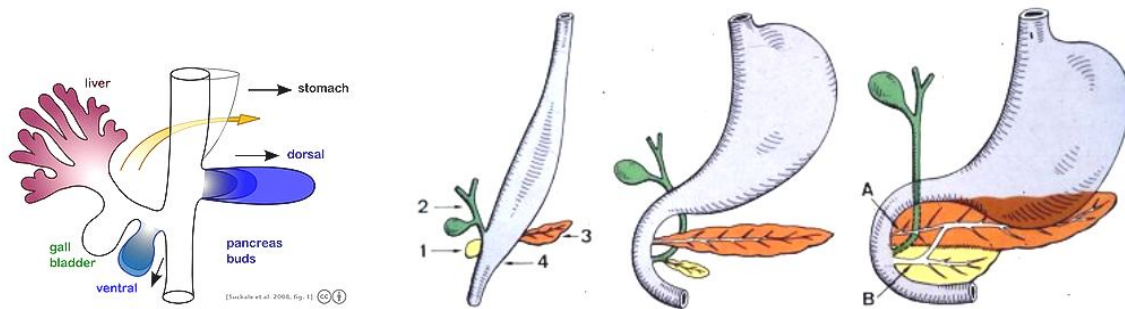


Fig 11 : Schémas illustrant le développement embryonnaire du pancréas.

(1) ébauche pancréatique ventrale (2) ébauche hépatique (3) ébauche pancréatique dorsale

(A) ébauche pancréatique ventrale après rotation (B) canal de Wirsung

Le pancréas se forme de l'intestin antérieur de l'embryon et est donc d'origine endodermique. Le développement pancréatique commence par la formation d'une ébauche ventrale et dorsale, Chaque structure communique avec l'intestin antérieur de l'embryon par un canal. L'ébauche pancréatique ventrale devient la tête la face dorsale et le segment retroveineux du pancréas, et vient du diverticule hépatique. L'ébauche pancréatique dorsale donnera naissance au reste du parenchyme pancréatique.

La rotation et la fusion des ébauches pancréatiques ventrale et dorsale aboutissent à la formation du pancréas définitif. [9] Comme le duodénum tourne à droite, il porte avec lui l'ébauche ventral et le canal cholédoque ; En atteignant sa destination finale, il fusionne avec l'ébauche dorsal, donnant naissance aux canaux pancréatiques (principalement le canal de Wirsung).



Observations



OBSERVATION 1

B.Z jeune fille âgée de 13 ans, sans antécédents notables, a été admise à l'hôpital d'enfants de Rabat pour un ictère retentionnel remontant à neuf mois avant son hospitalisation, associé à des douleurs abdominales. La palpation de l'abdomen a retrouvé une hépatomégalie. Le bilan biologique a montré des signes de cholestase avec cytolyse hépatique. L'échographie abdominale a révélé une dilatation des voies biliaires intra-hépatiques avec un processus lésionnel de la tête du pancréas de 32 mm de diamètre, à contours réguliers, d'échostructure tissulaire hétérogène. A la tomодensitométrie (figure 12), ce processus lésionnel occupait la tête du pancréas et mesurait 50 x 47 x 50 mm, il s'accompagnait d'une dilatation de la voie biliaire principale, des voies biliaires intra-hépatiques et de la vésicule biliaire, avec dilatation du Wirsung et d'une hépatomégalie discrètement hétérogène.



Fig.12 : coupe tomodonsitometrique montrant une masse en rapport avec le pancréas.

Une cytoponction de la masse pancréatique a été réalisée, elle était non concluante.

Une duodéno-pancréatectomie céphalique a été décidée associée à une biopsie du foie devant l'hépatomégalie et l'aspect nodulaire du foie :

- ✧ Anesthésie générale, décubitus dorsal.
- ✧ Laparotomie médiane sus-ombilicale.
- ✧ Ouverture du mesocolon transverse et exposition de la loge duodenopancréatique ; avec découverte d'une tumeur ferme, mesurant 6cm, au niveau de la tête du pancréas, avec dilatation de la voie biliaire principale et un foie dur et fibreux.

- ✧ Libération de la veine mésentérique inférieure, du duodenum, de la voie biliaire principale, de la vésicule biliaire puis du canal cystique.
- ✧ Cholecystectomie.
- ✧ Libération du lobe duodeno-pancréatique et de ses attaches, puis section du pancréas en zone saine.
- ✧ Anastomose pancréatico-gastrique (face postérieure de l'estomac).
- ✧ Anastomose choledoco-jejunale termino-laterale.
- ✧ Anastomose pyloro-jejunale termino-laterale.
- ✧ Derivation bilio-digestive sur anse en Y.
- ✧ Jejunostomie d'alimentation.
- ✧ Fermeture du mésentère transverse et du péritoine post sous-mésocolique.
- ✧ Biopsie hépatique.
- ✧ Toilette abondante.
- ✧ Mise en place de deux drains (sous anastomose gastro-pancréatique et biliodigestive).
- ✧ Fppp.

L'examen macroscopique a porté sur une tumeur de 4 x 5 x 6,5 cm, d'aspect solide largement remaniée par l'hémorragie et bien limitée en périphérie par une capsule fibreuse épaisse. Elle respectait la papille duodénale et la lumière du cholédoque (figure 13).



Fig.13 : examen macroscopique de la pièce opératoire.

A l'examen microscopique, cette tumeur était faite d'une prolifération cellulaire monotone, d'architecture solide avec au centre des ébauches de papilles soutenues par un axe vasculaire fin. Les cellules tumorales étaient cubiques au cytoplasme éosinophile renfermant parfois des inclusions hyalines. Elles étaient munies de noyaux ovalaires, à chromatine fine sans atypie cytonucléaire et sans figure de mitose. Des remaniements hémorragiques et des foyers d'histiocytes spumeux ont été observés. L'étude immunohistochimique a montré un marquage intense diffus des cellules tumorales avec la Vimentine, faible et focal avec la Pankératine (AE1/AE3) et avec la Synaptophysine. L'immunomarquage était franchement positif avec la β -Caténine (marquage nucléaire et cytoplasmique) (figure 14), le CD 10 (marquage cytoplasmique et membranaire). Le marquage avec les récepteurs hormonaux a mis en évidence une expression nucléaire focale pour les récepteurs à la progestérone. Le marquage par l'E-Cadérine et la Chromogranine était négatif.

L'aspect morphologique ainsi que le profil immuno-phénotypique ont permis de conclure à une TPSKP.

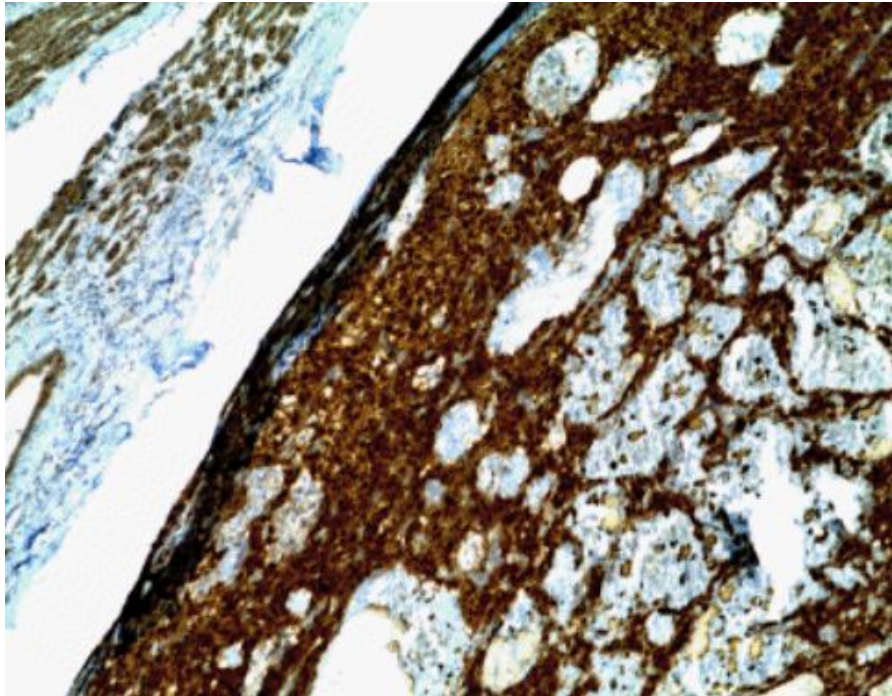


Fig.14 : marquage positif par l'A.C. anti- β -Caténine

La biopsie du foie a montré l'aspect d'une cirrhose biliaire secondaire à un obstacle sur les voies biliaires extra-hépatiques.

L'évolution post-opératoire a été marquée par un lâchage de suture de l'anastomose pancréatico-gastrique et une fistule biliaire.

Une reprise de l'anastomose pancréatico-gastrique a été réalisée après avivement des berges de la paroi gastrique et la fistule biliaire a été aveuglée par 3 points séparés, avec mise en place d'un drain de KEHR dans le cholédoque.

Toilette soigneuse et abondante a été réalisée avec mise en place de deux drains (inter hépato-diaphragmatique et cul de sac de Douglas). Puis F.P.P.P. .

La patiente a été admise en réanimation après le geste chirurgical, ou elle est décédée.

OBSERVATION 2

O.L. jeune fille âgée de 12 ans, sans antécédent notable, a été admise à l'hôpital d'enfants de Rabat pour une masse au niveau de l'HCD remontant à un an avant son hospitalisation augmentant progressivement de taille, accompagné par des douleurs abdominales d'apparition récente. La palpation de l'abdomen a retrouvé une masse de l'HCD et de la région épigastrique. Le bilan biologique a été sans particularité. Une échographie abdominale a été réalisée, mettant en évidence un processus rétropancréatique de 84 cm de diamètre, à contours réguliers, d'échostructure tissulaire hétérogène.

La réalisation d'une exploration chirurgicale a été indiquée, avec éventuel résection tumorale :

- ✧ Décubitus dorsal
- ✧ Anesthésie générale.
- ✧ L'exploration chirurgicale met en évidence une masse rétropancréatique, intimement liée à la face postérieure de la tête du pancréas, mesurant 10cm de grand axe.
- ✧ Décollement de D2 et de la tête du pancréas.
- ✧ Cette masse est entourée par une capsule adhérente à la face postérieure du pancréas avec laquelle elle a été séparée.
- ✧ Aucune communication de la masse avec la lumière duodénale ou avec les canaux hépatiques et pancréatique n'a été mise en évidence.
- ✧ résection de toute la masse sans effraction capsulaire.
- ✧ F.P.P.P. .

L'examen macroscopique de la masse met en évidence une masse nodulaire de 8cm, brunâtre, bien limitée, pesant 80g.

L'étude microscopique montre des plages solides et kystiques avec prolifération papillaire, ces structures sont tapissées par des cellules cuboïdes avec un cytoplasme acidophile. Les mitoses sont rares. Cette prolifération est délimitée par une capsule fibreuse et quelques ilots pancréatiques.

Un complément immunohistochimique a été demandé mais n'as pas été réalisé.

L'évolution post-opération était sans complication notable.

La patiente a été perdue de vue après sa sortie de l'hôpital. Aucun contrôle n'a été réalisé.

OBSERVATION 3

E.A. jeune garçon âgé de 13 ans, sans antécédent notable.

Il a été suivi à l'hôpital d'enfants de Rabat pour une masse au niveau du pancréas. Le patient a présenté 3 mois avant son admission des douleurs au niveau de l'HCD, associée à des vomissements. La palpation de l'abdomen retrouve une légère sensibilité de l'HCD et de la région épigastrique. Le bilan biologique a été sans particularité. Une échographie abdominale a été réalisée, mettant en évidence un processus au niveau de la tête du pancréas de 53 mm de diamètre, à contours réguliers, d'échostructure tissulaire hétérogène.

La réalisation d'une exploration chirurgicale a été indiquée, avec éventuel résection tumorale :

- ✧ Anesthésie générale, décubitus dorsal.
- ✧ Incision sous costale droite élargie à gauche.
- ✧ Décollement de Kocher + décollement colo-epiploïque : masse kystique de la tête du pancréas.
- ✧ Abord de l'A.M.S. et du pédicule hépatique.
- ✧ Manœuvre du décroissement + section jéjunale.
- ✧ Section gastrique.
- ✧ Section pancréatique.
- ✧ Anastomose pancreatico-jéjunale.

- ✧ Anastomose choledoco-jejunale.
- ✧ Anastomose gastro-jejunale.
- ✧ Jejunostomie d'alimentation.
- ✧ F.P.P.P. .

L'examen macroscopique de la pièce opératoire met en évidence une pièce de duodénopancréatectomie céphalique. A la coupe on a noté la présence d'une tumeur d'aspect blanc grisâtre, hétérogène et ferme, nécrosée par endroit. Cette masse mesure 5cm de grand axe, située à 1cm de la tranche de section pancréatique et arrive au contact du duodénum.

L'étude microscopique montre une prolifération tumorale, faite de papilles faites de cellules disposées autour d'un axe fibrovasculaire grêle. Les cellules tumorales ont un cytoplasme de moyenne abondance, avec un noyau ovalaire à chromatine fine sans atypies et sans figures de mitoses. Cette tumeur est limitée par une capsule fibreuse qui la sépare du tissu pancréatique sain. Les tranches de sections sont saines.

Les cellules tumorales expriment les anticorps suivants : Vimentine et NSE. Absence de marquage aux anticorps suivants : synaptophysine, chromogranine A, CD10 et récepteurs progésteroniques.

Les examens anatomo-pathologiques sus-décrits sont en faveur d'une tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas.

L'évolution postopératoire a été marquée par la persistance de douleurs abdominales paroxystiques, qui ont été considérées comme étant d'origine neuropathique séquellaire. Le patient est actuellement sous Gabapentine 75mg/j .

Les échographies de contrôles, faites toutes les 3mois, sont toutes normales après un suivi de 2ans.



Discussion



I/-EPIDEMIOLOGIE :

1/-prévalence :

Les tumeurs pseudopapillaires et solides du pancréas sont caractérisées par leur rareté. Elles ont une prévalence variable en fonction des séries , et qui est estimée a 2,5% des tumeurs primitives du pancréas [4]2% des tumeurs pancréatiques exocrines et moins de 5% des tumeurs kystiques du pancréas[5,6]. Mais sa fréquence semble augmenter maintenant que ses caractéristiques ont été clarifiés [7].

Ces tumeurs sont plus rarement décrites chez les nourrissons et les enfants par apport aux cas décrits chez les adultes. Cette diminution peut être expliquée par l'évolution lente de ces tumeurs , lui donnant un caractère peu symptomatique chez l'enfant, qui ne ne deviendra symptomatique qu'à l'âge adulte. Une série publiée par T.Jaksic et ses coll. a décrit 6cas de tumeurs du pancréas chez l'enfant, soit une incidence d'un cas sur 18000 enfants admis pour cause chirurgical [8].

Une série autoptique japonaise suggère que le taux de décès par tumeur du pancréas ne dépasse pas 0,2% des causes de décès par une pathologie tumorale chez l'enfant.

Durant 12 ans, trois cas ont été opérés dans notre service pour tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas, confirmant le caractère rare de cette pathologie.

2/-Age et sexe :

L'âge moyen de découverte est situé dans les deuxième et troisième décennies, mais on observe des cas tardifs (au delà de 60ans) dans 3à5% des cas [9]. la moyenne d'âge est 26ans (2-74 ans) , cette moyenne d'âge est variable selon le sexe : elle est de 25,5ans chez les femmes et de 31,4ans chez les hommes [10] .

L'incidence tumorale est plus importante dans les tranches d'âge où se produisent des modifications hormonales (la puberté dans les deux sexes ; la grossesse).

Les TPPSP sont plus fréquentes chez le sexe féminin, avec une prédominance dépassant les 90% [4], les hommes sont atteints dans moins de 5% des cas [9].

Chez l'enfant, la prédominance féminine est moins apparente que chez l'adulte [11], Les jeunes filles, les hommes [12] et les femmes âgées [13] sont moins touchés [10].

Deux patients étaient de sexe féminin alors que le troisième était de sexe masculin.

3/-Ethnie :

Une origine ethnique asiatique ou noire est plus fréquemment retrouvée [4].la pertinence de ces résultats statistiques peut être mise en doute, vu que de nombreuses observations américaines et européennes ne précisent pas l'appartenance raciale, contrairement aux études asiatiques.

Deux études [14] ont objectivé une prédominance caucasienne.

Les cas pédiatriques rapportés par la littérature ne permettent pas de conclure en une prévalence ethnique.

II/-PHYSIOPATHOLOGIE :

1/-théorie de la cellule multipotente :

Depuis sa découverte, les différentes équipes ont formulé plusieurs hypothèses concernant l'origine des tumeurs pseudopapillaires et solides du pancréas. L'origine canalaire, acineuse ou neuroendocrine ont été évoquées , mais ces hypothèses semblent avoir été abandonnées au profit de la théorie de la cellule 'multipotente'. Cette dernière hypothèse a été soutenue par plusieurs auteurs [15,16,17,18] .La cellule multipotente pourrait adopter toutes les lignées de différenciations pancréatiques. Cette capacité permet d'expliquer la positivité pour les marqueurs immunohistochimiques des différentes lignées (neuroendocrine, épithéliale, mésenchymateuse). Néanmoins, aucune étude n'a pu la mettre en évidence (ni dans le pancréas adulte, ni dans le pancréas embryonnaire ou même dans le reste de l'organisme).

2/-Les autres théories :

A)-une origine canalaire :

Ramedi et al.[19] ont considéré que :

- ✧ La faible immunoréactivité pour la NSE et l'alpha 1 anti-trypsine n'était pas une preuve suffisante pour affirmer une origine exocrine.
- ✧ L'immunoréactivité à l'alpha 1 ne peut, à elle seule , garantir une différenciation acineuse ; la lipase n'ayant pas été testée .

La positivité des cellules tumorales pour la cytokératine 20, mise en évidence dans cette étude, leur a semblé un bon argument pour une différenciation canalaire .

B)-le rete ovarii :

Kosmahl et al. [20] ont montré un marquage fort pour la cytokératine CAM5.2 (60%), ainsi que pour les récepteurs progestéroniques (90%). Compte tenu de la forte prévalence féminine, la proximité entre la crête génitale et l'ébauche pancréatique durant l'embryogenèse, et la proximité d'immunomarquage de certains tissus ovariens, ils ont émis l'hypothèse qu'une cellule détachée de la crête génitale pendant l'embryogenèse précoce pourrait constituer l'origine de la tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas. Le nouveau milieu de développement de cette cellule ovarienne, modifie la différenciation et l'expression de ses marqueurs immunohistochimiques.

III/-CLINIQUE :

A/-antécédents (personnelles et familiaux) :

Dans la littérature, aucun antécédent n'a été retenu.

Parmi nos patients, aucun ne présente d'antécédent spécifique.

B/-circonstances de découverte :

➤ Douleurs abdominales :

Le symptôme le plus fréquent à l'origine de découverte de la tumeur, mais ne permettrait pas d'en faire le diagnostic. Même les irradiations dorsales de cette douleur, classiques dans la symptomatologie pancréatique, sont très peu présentes. La latéralisation n'est pas un critère fiable pour localiser la lésion au sein de la glande. Parfois les sièges et les irradiations atypiques de la douleur peuvent parfois faire errer le diagnostic, surtout si la douleur est isolée [21,22,23] .

Nos trois patients ont présenté des douleurs abdominales atypiques au moment diagnostique, confirmant la fréquence de ce symptôme, et son atypie dans cette pathologie.

➤ Masse abdominale :

A la palpation, Cette masse est le plus souvent ferme, élastique, sensible et parfois difficilement mobilisable. Elle est mate à la percussion, pouvant affleurer la paroi abdominale [24,25,26]. Mais cette présentation est moins fréquente.

La première patiente a présenté une masse abdominal au moment du diagnostique, ce symptôme a été le motif de consultation.

➤ **Compression des organes de voisinage :**

-*Voies biliaires* : donnant un ictère choléstatique, qui est une coloration jaune des téguments et des muqueuses secondaire à un obstacle à l'écoulement de la bile. Les deux causes les plus fréquentes de choléstase chez l'enfant sont : le kyste du cholédoque et la lithiase biliaire [27]. La pathologie tumorale peut rarement être révélée par un ictère obstructif chez l'enfant, contrairement à l'adulte, chez qui ce symptôme est plus fréquent dans la pathologie tumorale pancréatique [28].

✧ *Estomac/duodénum* : nausées, inconfort abdominal, vomissement

✧ *V. spléniques et portales* : hypertension portale [29].

Chez la première patiente, la tumeur a été responsable d'une compression des voies biliaires, entraînant un ictère retentionnel ; et chez la troisième patiente, la tumeur était responsable d'une compression des organes digestifs, entraînant des vomissements.

➤ **Complications :**

✧ Rupture ou hémorragie intratumorales : soit spontanées ou post traumatique entraînant un tableau abdominal aigu.

✧ Pancréatite

✧ Ictère cholestatique .

✧ Hématémèses

C/-Examen clinique :

Inspection : peu révélé un ictère choléstatique du à une compression des voies biliaires. Elle reste une étape peu contributive dans ce type de tumeur.

Palpation : le plus souvent, elle ne permet pas de préciser la localisation de la tumeur, vu que cette dernière siège au niveau du pancréas, qui est un organe profond. Dans les rares cas où elle est révélatrice, on palpe une masse abdominale épigastrique ou au niveau de l'hypochondre droit, sensible, ferme et élastique.

Percussion : met en évidence une matité en rapport avec la masse tumorale (dans les cas où cette tumeur arrive à la paroi).

Auscultation : étape de l'examen clinique qui ne contribue pas au diagnostic.

IV/-PARACLINIQUE :

Les examens paracliniques ,en particulier radiologiques, sont d'une grande aide pour le diagnostic de ce type de tumeur .Mais le diagnostic de certitude est posé par l'examen anatomo-pathologique, après résection de la tumeur ou après ponction de cette dernière .

A/-Les examens biologiques :

Les analyses biologiques sont peu sensibles et peu spécifiques .les tests pancréatiques (amylasémie et lipasémie) sont le plus souvent normaux, tout comme les tests hépatiques (sauf en cas de compression des voies biliaires où on note une cholestase).

Les marqueurs tumoraux étaient négatifs chez les trois patients, mais le bilan hépatique était perturbé chez la première patiente à cause de son ictère cholestasique.

B/-Les examens radiologiques :

Au moment du diagnostic, les tumeurs pseudopapillaires et solides du pancréas sont généralement de grosses tumeurs, avec un diamètre moyen entre 6.1 et 8.4 cm [6,30]. Plus fréquemment, cette tumeur se trouve dans le corps ou la queue du pancréas (72%) [31]. Les localisations multiples [32] et les formes extrapancréatiques [33,34] sont rarement décrites[35].

a)-Rx. Standard :

➤ ***Abdomen sans préparation :***

Bien qu'elles soient rares dans les tumeurs pseudopapillaires et solides du pancréas [36], les calcifications périphériques curvilignes peuvent exister et sont dans ce cas visibles sur les radiographies (fig.15) et la tomodensitométrie (Fig. 21). Ces calcifications peuvent être Centrales, en pointillés ou en coquilles. Les tumeurs du pancréas, comme cystadénome séreux ou mucineux peuvent aussi contenir des calcifications : les cystadenomes mucineux peuvent développer une calcification périphérique curviligne, et les cystadénomes séreux peuvent avoir une calcification au sein d'une cicatrice fibreuse centrale. Cependant, ces tumeurs kystiques du pancréas (autres que les tumeurs pseudopapillaire et solides) ont rarement une calcification étendue. [37] .



Fig.15 : radiographie montrant une calcification curviligne au niveau sup. Gauche de l'abdomen

Dans certains cas, il peut exister un refoulement des anses intestinales avec des bords mal définis, ou un déplacement de la poche à air gastrique ou du colon transverse [10,39] .

➤ *Radiographie pulmonaire :*

C'est un examen radiologique qui ne contribue pas au diagnostic. Elle est demandée dans le cadre du bilan préopératoire ou à la recherche de métastases pulmonaire.

Transite œsogastroduodéal : il peut mettre en évidence des signes de compression gastrique ou duodénale par la tumeur, mais ne permet pas une visualisation directe de cette dernière.

b)-échographie abdominale :

Elle demeure l'examen de première intention dans l'analyse du pancréas grâce à ses performances, sa disponibilité, son coût et son innocuité. Elle est effectuée chez un patient à jeun (dont la durée est adaptée à son âge : 3 heures pour un nouveau-né, 4 pour un nourrisson, 5 pour un enfant et 6 pour un adolescent ; et aux circonstances cliniques : traumatisme, douleur abdominale aiguë). La faible corpulence des patients, la pauvreté des fascias graisseux (atténuant les ultrasons) et un lobe hépatique gauche relativement développé permettent l'utilisation de sondes de hautes fréquences et expliquent la performance de cet examen. Cependant, une hyper-aération digestive, l'obésité ou l'agitation du patient sont des facteurs limitant.[40].

Le pancréas normal (fig.16): Le canal de Wirsung est très souvent identifié en échographie en l'absence de toute pathologie, ainsi que le segment distal du cholédoque au sein de la tête du pancréas. Le pancréas normal de l'enfant est homogène ou finement hétérogène avec une échogénicité variable en fonction de l'âge et de la prématurité [41]. Ceci explique la difficulté d'attribuer une valeur séméiologique à l'échogénicité du pancréas, sans tenir compte des données cliniques et biologiques [42]. Le plus souvent, le pancréas est iso-échogène au parenchyme hépatique. Les dimensions du pancréas normal de l'enfant ont été étudiées par plusieurs auteurs. Siegel *et al.* [43] ont montré que la croissance du pancréas était très marquée durant la première année de vie, puis plus lente jusqu'à l'âge adulte. En pratique, le pancréas est rarement mesuré en raison d'une grande variation individuelle

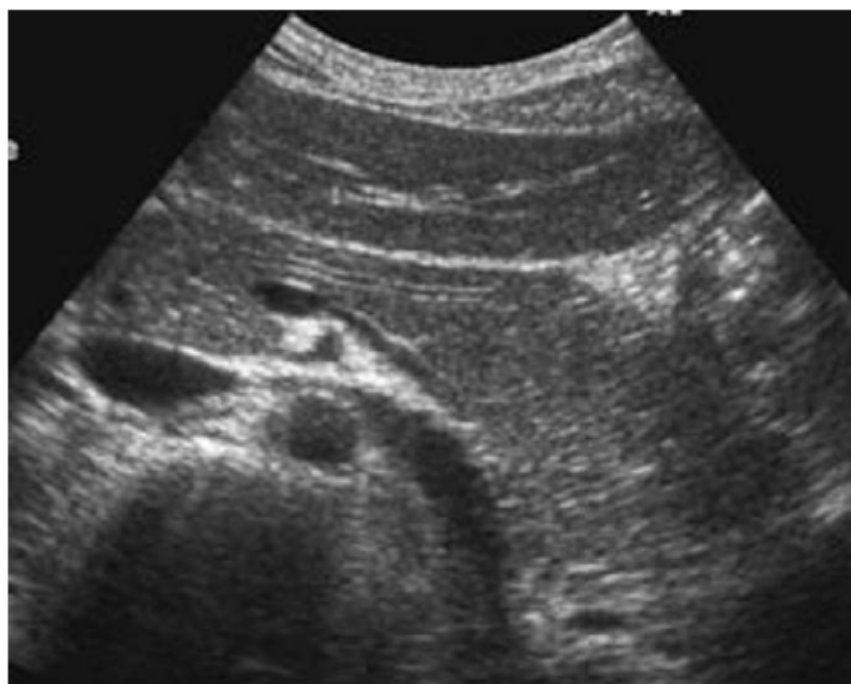


Fig.16 : coupe échographique du pancréas chez l'enfant montrant un aspect isoechogène du lobe gauche

Les tumeurs pancréatiques sont rares. L'échographie peut être normale en particulier dans le cadre de petite tumeur sécrétante ou en cas de volumineuse tumeur, cet examen ne permet pas de préciser le siège d'origine. Le bilan d'extension est mieux réalisé par le scanner et la surveillance en cours de traitement par l'échographie [44].

L'obstruction canalaire et la formation de pseudo-kyste secondaire sont rarement vus dans les tumeurs pseudopapillaires et solides du pancréas. Leur présence peut inciter un diagnostic provisoire de carcinome (Fig. 17). Les petites tumeurs pseudopapillaires et solides sont moins souvent limitées et apparaissent souvent non encapsulée. En outre, elles, montre rarement un aspect kystique et apparaissent souvent comme des tumeurs molles avec des quantités variables de fibrose [45] .

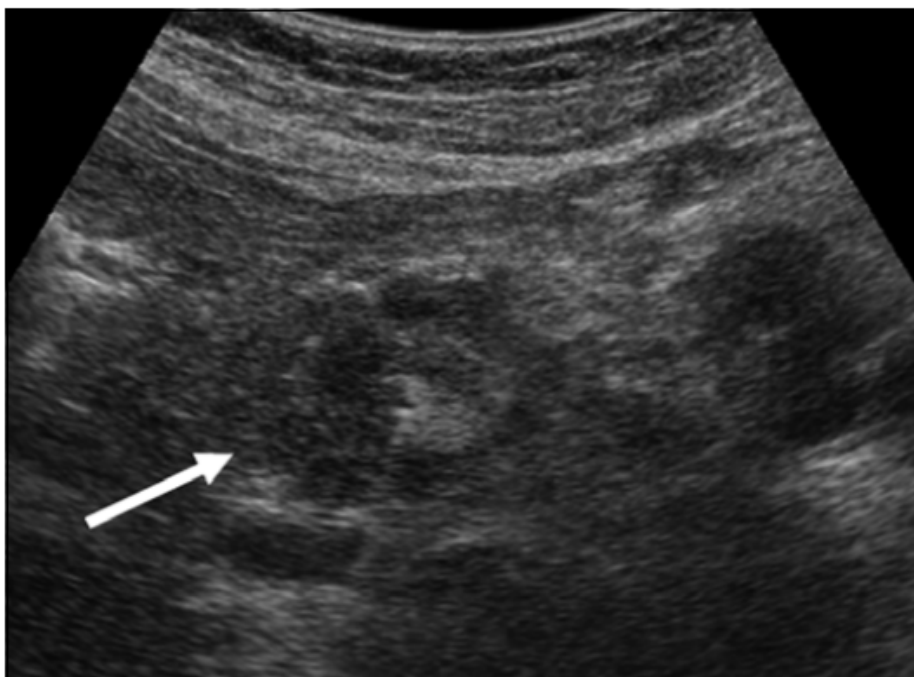


Fig.17 coupe transversal montrant une masse hypoechogène
au niveau de la tête du pancréas.

L'échographie peut aussi mettre en évidence des calcifications périphériques, qui peuvent dans certains cas entourer les TPPSP, avec présence de cône d'ombre postérieur (fig.18) .

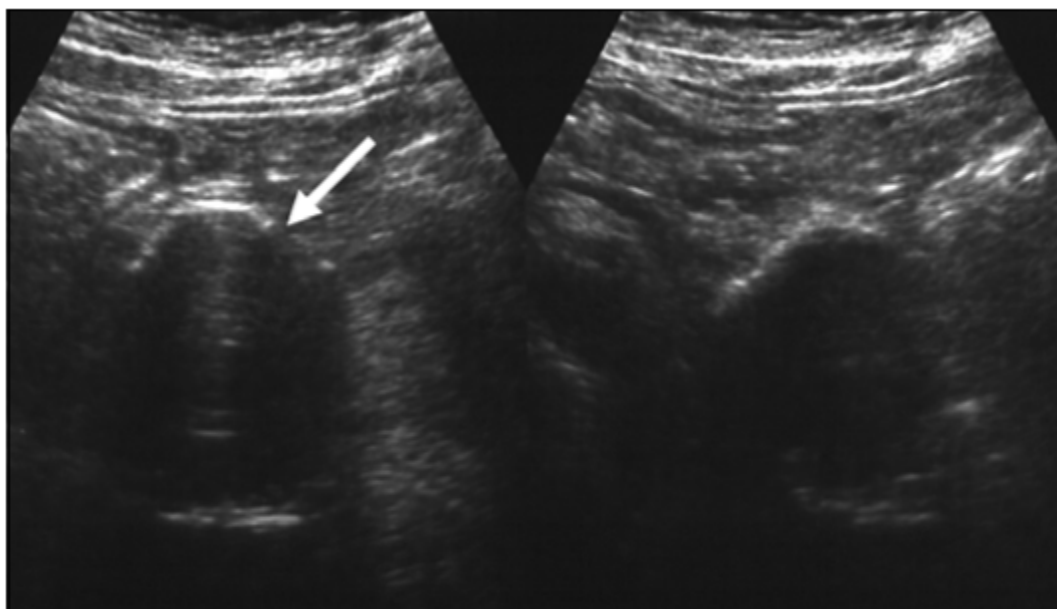


Fig.18 : coupe transversale montrant une calcification périphérique (flèche) avec un cône d'ombre postérieur

L'échographie abdominale a été réalisée chez les trois patients, et a montré une masse bien limitée et hétérogène dans les trois cas. Une dilatation des voies biliaires a été détectée chez la première patiente.

➤ **Echographie avec injection de produit de contraste (CEUS)**

Les TPPSP ont une prise de contraste homogène au cours de la phase artérielle et le lavage incomplet au cours de la phase veineuse, en rapport avec la persistance du produit de contraste dans la microcirculation tumorale. Ce comportement spécifique permet le diagnostic différentiel avec une tumeur

maligne de haut, qui reste plus hypoéchogène au cours de la phase artérielle [46]. Souvent, la tumeur est entourée par un halo périphérique dans la première phase dynamique, correspondant à la pseudocapsule qui résulte de la compression du tissu pancréatique [47]. (fig.19)

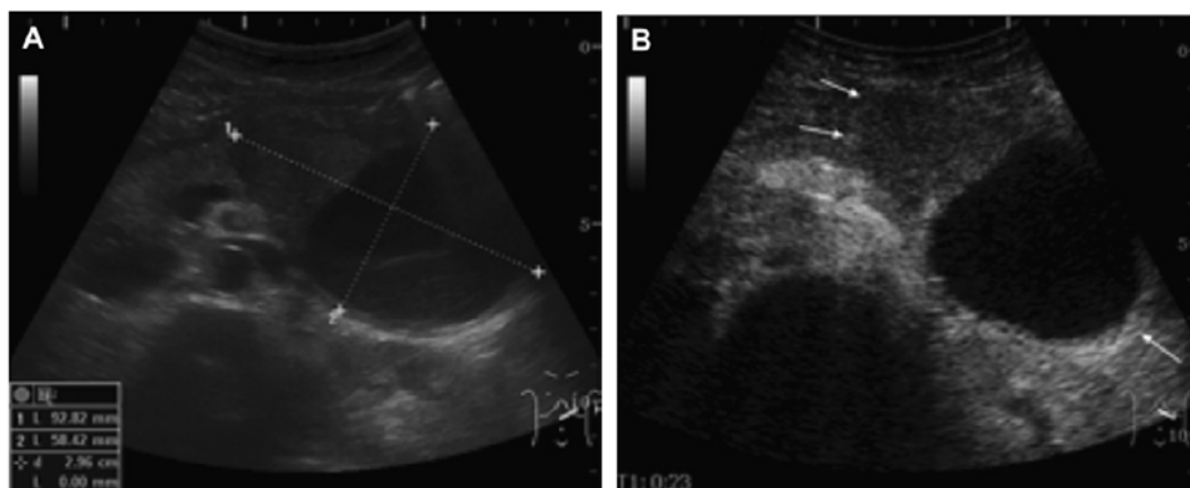


Fig.19:

- (A) coupes échographique transversal montrant une masse bien limitée à composante mixte au niveau du corp et de la queue du pancréas.
- (B) coupe échographique transversal montrant une prise de contraste homogène (temps artériel), avec un rehaussement périphérique

c)-Echoendoscopie : (fig20)

Par l'échoendoscopie, la masse paraît hétérogène avec des composants kystiques et solides. Cet examen permet aussi de voir les rapports de la tumeur avec les vaisseaux mésentériques supérieurs et avec la veine porte.

Cet examen inutile pour analyser les tumeurs de plus de 6cm , par contre il est le meilleur examen d'analyse pour les tumeurs de moins de 2cm et qui sont habituellement indétectables par les autres techniques d'imagerie .

L'échoendoscopie permet également de réaliser une biopsie de la tumeur ; mais cette biopsie reste controversée (voir chapitre : biopsie des TPPSP). \$

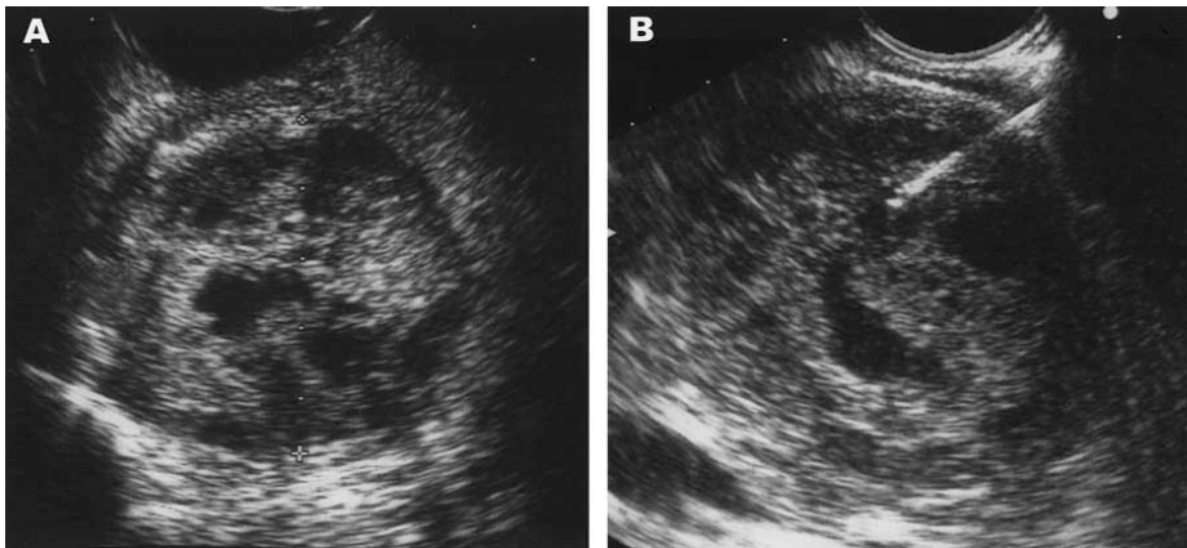


Fig.20 :

(A)echoendoscopie montrant tumeur encapsulée avec double composante (solide et kystique)

(B)cytoponction sous echo-endoscopie

d)-Tomodensitométrie abdominale :

Cet examen est à effectuer, si nécessaire, en deuxième intention. Le bénéfice principal de cette technologie réside dans sa capacité à couvrir en quelques secondes, en coupes fines, les volumes pédiatriques [40]. Le scanner est actuellement l'examen de référence, de deuxième intention, en cas de pathologie tumorale [48], en permettant une analyse lors d'un même examen, de plusieurs sites anatomiques (abdomen, pelvis, thorax).

La TDM peut mettre en évidence les calcifications qui entourent cette tumeur, ainsi que l'hémorragie intratumorale (qui sont fréquentes dans cette pathologie) .(fig.21)

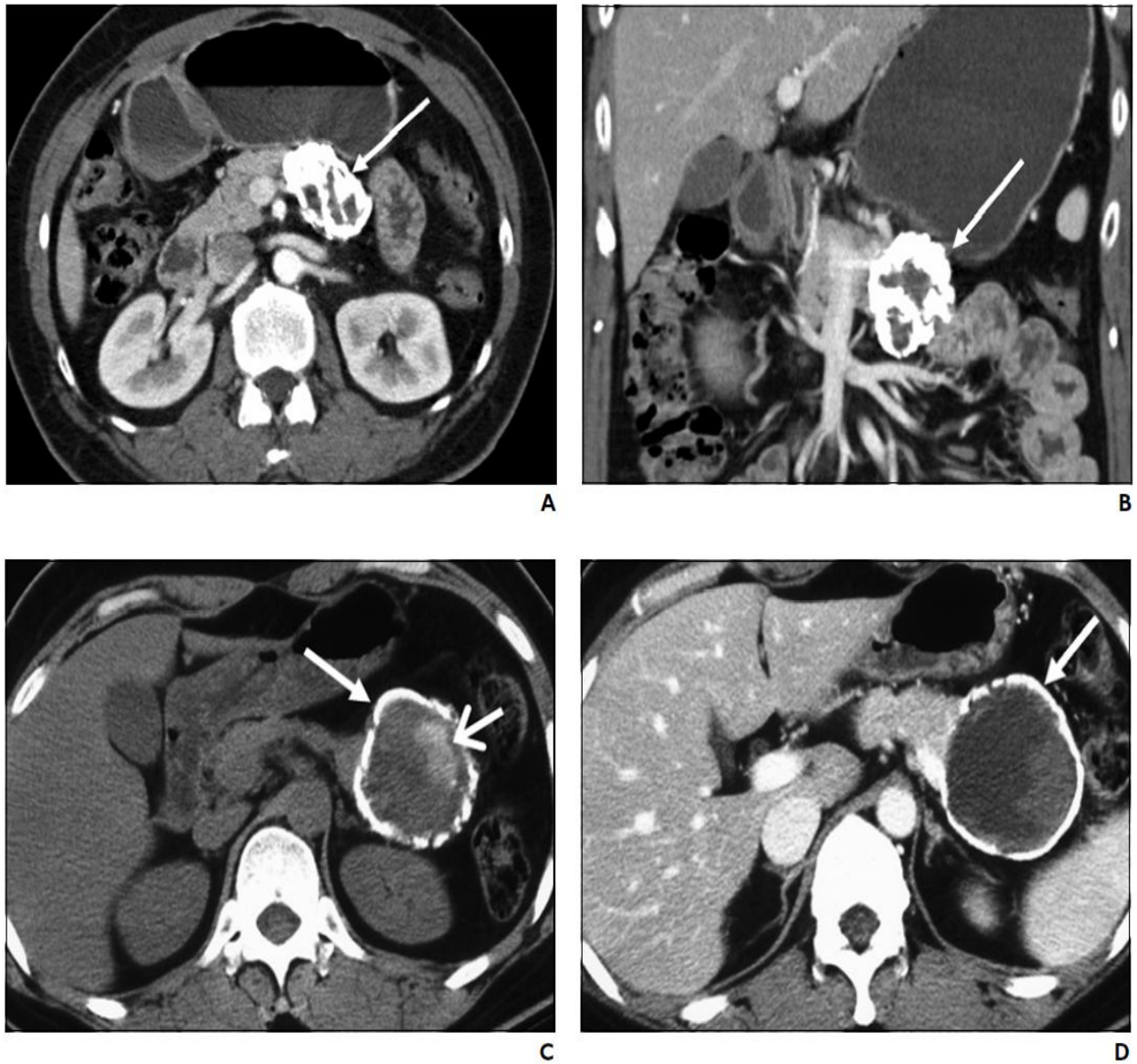


Fig. : 21

A : TDM montrant une calcification intratumorale dense et étendu

B : coupe tomodensitométrique montrant des calcifications périphériques dense et épaisses

C : TDM montrant une calcification curviligne avec une hémorragie intratumorale

D : TDM montrant une masse hétérogène avec calcification

Cette tumeur envahit rarement la capsule qui l'entoure et les structures environnantes (principalement la rate, la veine porte et le duodénum).si cet envahissement est présent, la TDM permet de le mettre en évidence. (fig.22)



Fig.22 : coupe tomodensitométrique montrant une tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas avec effraction capsulaire [37]

Jee hyun beak et ses coll.[49] ont essayé, dans une étude rétrospective, de déterminer sur une série de 42 patients, les critères permettant le diagnostic des TPPSP et de les classer ainsi en plusieurs groupes, en analysant la forme de la tumeur, son diamètre, sa localisation, la prise de contraste, les calcifications, le bord de la tumeur, la présence de capsule, de composante solide et kystique ainsi que le pourcentage de chacune de ces composantes, la dilatation des canaux pancréatiques et l'atrophie du parenchyme pancréatique adjacent. Les résultats étaient comme suit :

Feature	Large (>3 cm) Typical SPTs (n = 20)	Small (≤3 cm) Atypical SPTs (n = 12)	Large (>3 cm) Atypical SPTs (n = 10)	P Value
Shape				.559*
Round	7 (35)	6 (50)	2 (20)	
Ovoid	8 (40)	5 (42)	6 (60)	
Lobulated	5 (25)	1 (8)	2 (20)	
Internal components				
Purely solid	0	12 (100)	6 (40)	<.001*
Solid, minor cystic	5 (25)	0	2 (20)	<.001†‡
Mixed solid and cystic	14 (70)	0	0	
Purely cystic	1 (5)	0	2 (20)	
Border				.458*
Smooth	16 (80)	11 (92)	7 (70)	
Irregular	4 (20)	1 (8)	3 (30)	
Margin				.015*
Sharp	20 (100)	8 (67)	9 (90)	.014†
Indistinct	0	4 (33)	1 (10)	.333‡
Encapsulation				
Present	16 (80)	3 (25)	4 (40)	.006*
Absent	4 (20)	9 (75)	6 (60)	<.05†‡
Calcification				.356*
Present	13 (65)	3 (25)	4 (40)	
Punctate	3 (23)	2 (66.7)	1 (25)	
Peripheral rim or eggshell	7 (54)	0	1 (25)	
Dense internal and/or external	3 (23)	1 (33.3)	2 (50)	
Absent	7 (35)	9 (75)	6 (60)	
Mean diameter (cm)§	5.89 ± 3.19	2.13 ± 0.63	5.20 ± 3.19	.002†
Enhancement pattern during pancreatic phase				
Homogeneous	0	5 (41.7)	3 (30)	.005*
Heterogeneous	17 (85)	7 (58.3)	5 (50)	.003†
Peripheral	3 (15)	0	1 (10)	.019‡
Minimal	0	0	1 (10)	
Pancreatic duct dilatation				.255*
Present	2 (10)	3 (25)	2 (20)	
Absent	18 (90)	9 (75)	8 (80)	
Parenchymal atrophy				>.99*
Present	1 (5)	1 (8)	1 (10)	
Absent	19 (95)	11 (92)	9 (90)	

Note.—Unless otherwise noted, data are numbers of SPTs, with percentages in parentheses. Statistical analyses were performed by using Fisher exact test, χ^2 test, or analysis of variance.

* P value for difference between the three groups.

† P value for difference between large typical SPT and small atypical SPT groups.

‡ P value for difference between large typical SPT and large atypical SPT groups.

§ Mean diameter ± standard deviation.

Les tumeurs de moins de 3cm étaient classées comme étant atypiques, et les tumeurs de plus de 3cm étaient classées en fonction des autres caractéristiques.

La forme typique est ainsi définie comme étant une masse préférentiellement corporeo-codale , de taille sup. à 3cm , a composante mixte, de contour net, encapsulée, avec prise de contraste périphérique et hétérogène [49].

L'aspect tomодensitométrique des tumeurs de taille inférieure à 3cm est différent de celui typique des TPPSP sus-décrit et de celui décrit dans la littérature[37]. Ces TPPSP de petite taille (<3cm) sont préférentiellement à composante solide, Leurs limites sont nettes , avec une prise de contraste plus faible que le parenchyme pancréatique sain (pendant la phase pancréatique)[49].

La TDM réalisée pour la première patiente a montré une masse au dépend de la tête du pancréas, bien limitée, sans effraction de la capsule. Cet aspect évoqué, en tenant compte du contexte clinique, une tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas.

e)-Tomodensitométrie thoracique :

Cet examen complémentaire n'a pas d'intérêt dans le cadre du bilan d'extension de la tumeur, vu que les métastases pulmonaires des TPPSP sans exceptionnelles .Il peut être demandé en cas d'anomalie sur la radiographie pulmonaire (demandé pour le bilan préopératoire) .

f)-Imagerie par résonnance magnétique :

C'est un examen de deuxième intention. Elle permet, au prix d'une durée significativement plus longue qu'une exploration tomodensitométrique, une analyse canalaire et parenchymateuse de bonne qualité, même chez les enfants et les nourrissons.

Une période de jeûne, identique à celle proposée pour l'échographie, favorise la distension vésiculaire et la visualisation du pancréas. Une résolution spatiale inférieure à celle du scanner reste le principal écueil à une large diffusion des indications de cet examen qui permet une analyse du pancréas très complémentaire de l'échographie [40].

Comme chez l'adulte, l'innocuité de l'IRM est un argument de choix pour limiter les indications de la CholangioPancréatographie Rétrograde Endoscopique (CPRE) à un geste thérapeutique. Les séries pédiatriques sont peu nombreuses dans la littérature, mais elles s'accordent sur un risque de 2 à 4 % de morbidité de la CPRE [50]

L'IRM montre typiquement une lésion bien définie avec un mélange d'images de haute et de basse intensité de signal sur les séquences T1 et T2 (l'image 23). Les zones de haute intensité de signal sur la séquence T1 et de basse ou hétérogène intensité sur des images de séquence T2, peuvent aider à identifier le sang et ainsi faire la différenciation entre une tumeur pseudopapillaire et solide et les autres tumeurs pancréatiques [51].

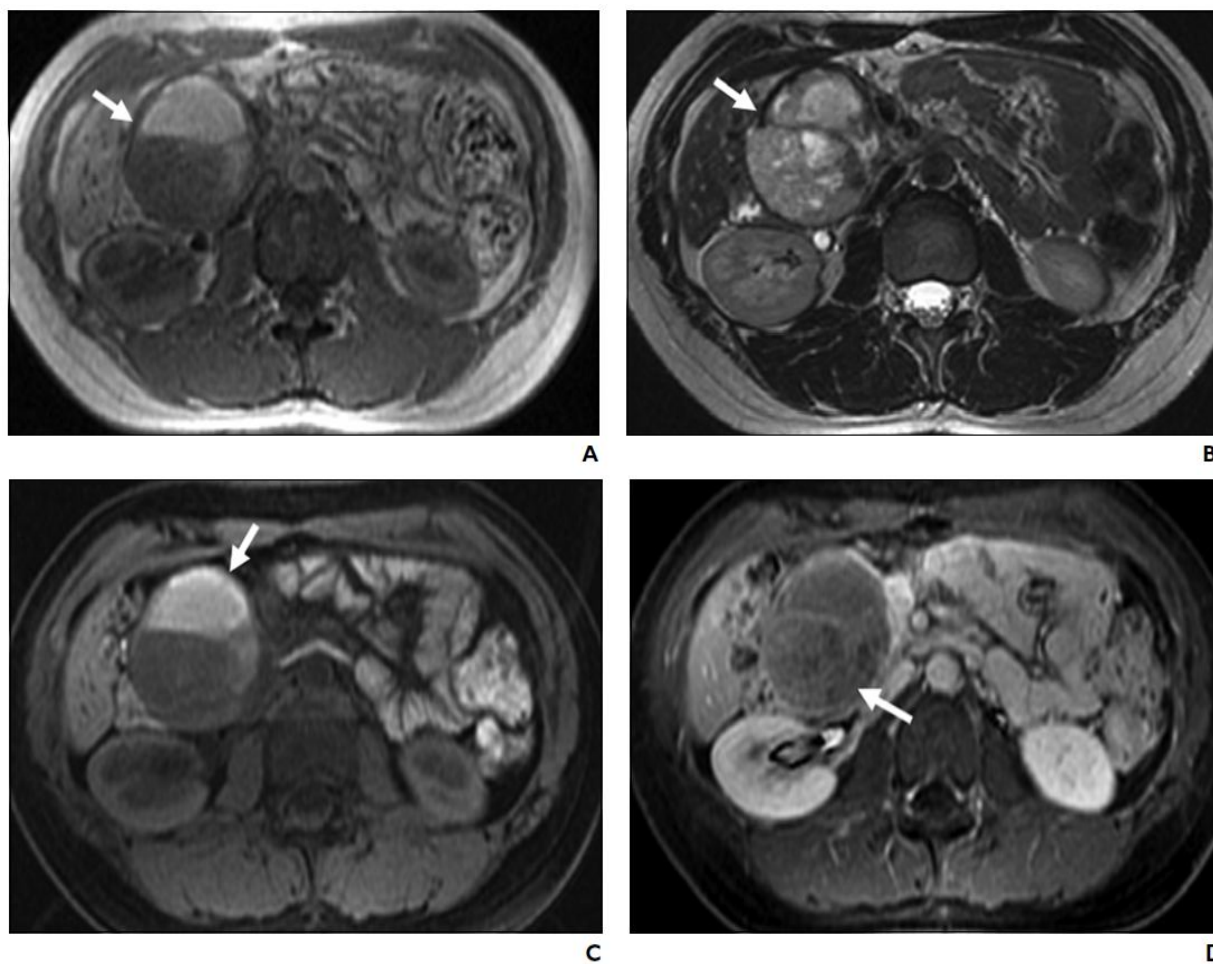


Fig.23 : Aspect d'une tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas sur l'IRM sur les séquences T1(A, C et D) et T2(B) .

Sur les séquences T2, on note un halo de basse intensité , entourant la lésion pancréatique, et correspondant a la capsule fibreuse épaisse .

L'injection de Gadolinium a amélioré l'IRM dynamique en montrant une prise de contraste précoce et hétérogène de la portion solide de la tumeur [52].

Les métastases des TPPSP sont rares .Quelques cas de métastases sont décrites, le site de prédilection est le foie. Ces métastases peuvent êtres multiples .l'aspect de ces métastases et comparable a celui de la tumeur primitif.(fig.24,25)

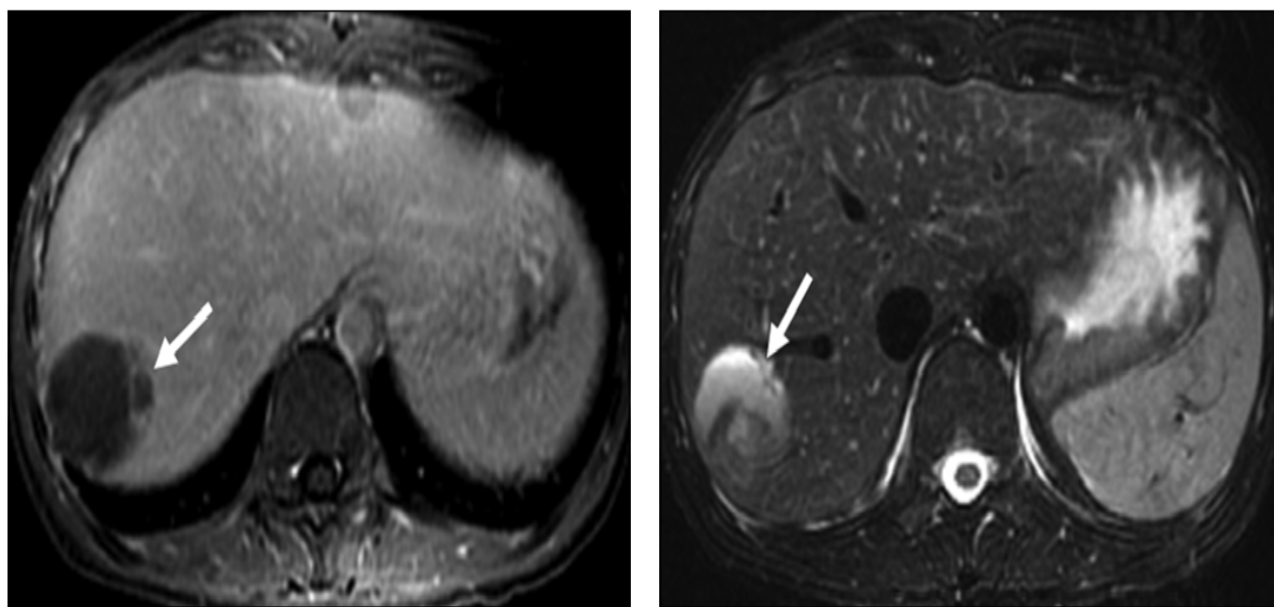


Fig 24 : métastase hépatique unique au niveau du foie, d'une tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas, sur une IRM.

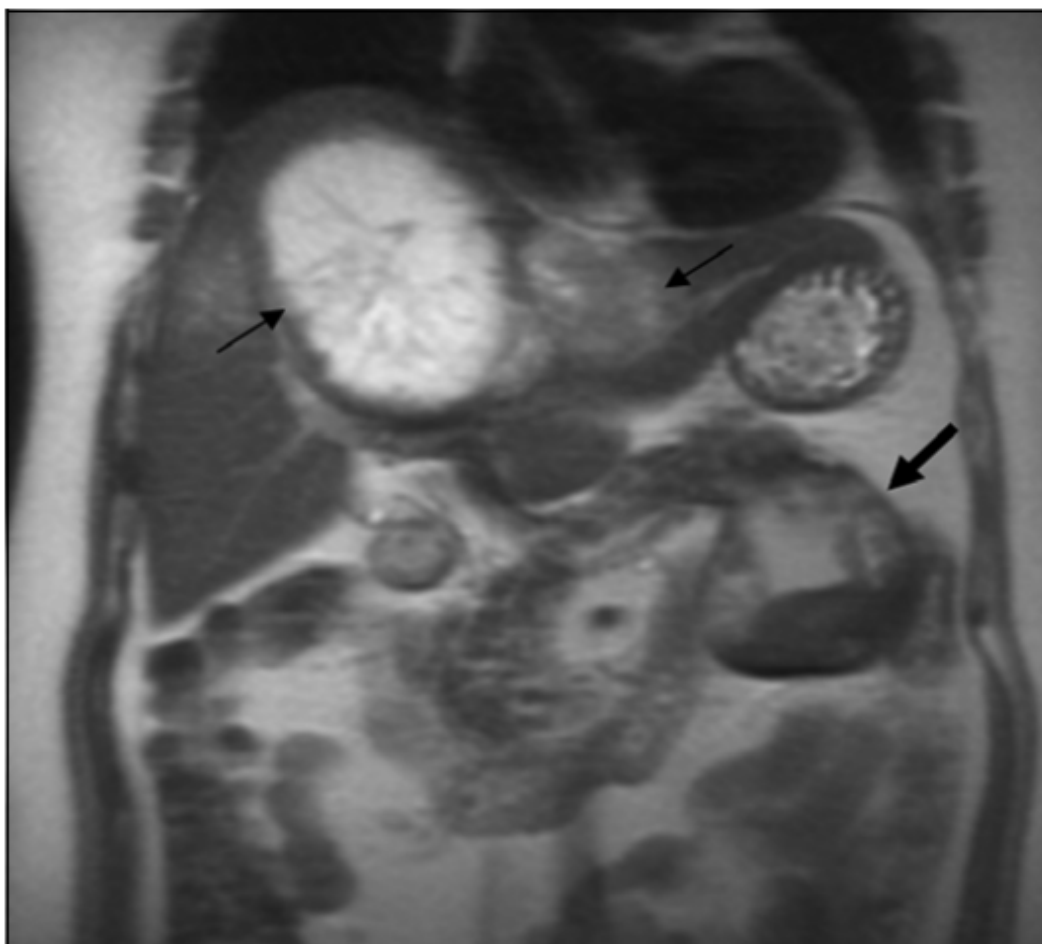


Fig 25 : métastases hépatiques multiples au niveau du foie, d'une tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas, sur une IRM.

L'IRM n'a été réalisée pour aucun de nos patients.

g)-TEP-TDM au 18F-FDG :

Pratiquée selon les guides de la société française de médecine nucléaire et d'imagerie moléculaire [53].elle met en évidence une lésion hypermétabolique suggérant une tumeur agressive, du fait de la forte activité du métabolisme glucidique, alors qu'il ne s'agit que d'une tumeur de faible potentiel de malignité.la TEP-TDM est positive qu'il s'agisse d'une forme carcinomateuse ou non, dans ce dernier cas, elle mime une tumeur maligne.

Aucun de nos patients n'a bénéficié d'une TEP-TDM.

h)-Cytoponction des tumeurs PPSP :

La position défendue par les auteurs est de ne pas biopsier ces lésions en raison du risque de dissémination locale ou métastatique. Ces tumeurs ont un potentiel métastatique extrêmement faible, et les observations colligées par Lévy et al. en 1997 suggèrent le rôle des facteurs traumatiques dans cette dissémination [54]. La cytoponction peut rentrer dans ce cadre.

L'indication de ponction d'une tumeur pancréatique, à fortiori chez une femme jeune, doit être posée en fonction du rapport entre les bénéfices et les risques de ce geste. Surtout, seules les investigations qui sont susceptibles de modifier l'attitude thérapeutique doivent être envisagées. Ce n'est pas parce qu'une technique est « faisable » qu'elle doit être réalisée. Plusieurs travaux [55,56]ont montré l'utilité et la faisabilité des ponctions des tumeurs kystiques pancréatiques, à l'époque où l'imagerie n'était pas contributive. Cependant, les progrès de l'imagerie radiologique et échoendoscopique (sans ponction) font que la ponction est aujourd'hui de moins en moins souvent réalisée dans ce cadre, surtout pour les formes typiques [57].

Une cytoponction a été réalisée pour la première patiente, mais n'a pas été concluante.

V/-ANATOMOPATHOLOGIE :

A/-Examen cytologique : (fig.26)

Les frottis obtenues par l'aspiration des TPPSP ont une cellularité haute a moyenne [16,58,59,60], elles contiennent des cellules en grappes et en papilles. Caractéristiquement, on met en évidence des petites cellules rondes groupées autour d'un axe myxoïde fibrovasculaire [16,58,60]. Les noyaux sont polarisés, loin du cœur fibrovasculaire, laissant une petite quantité de cytoplasme immédiatement adjacent à la structure fondamentale [61].

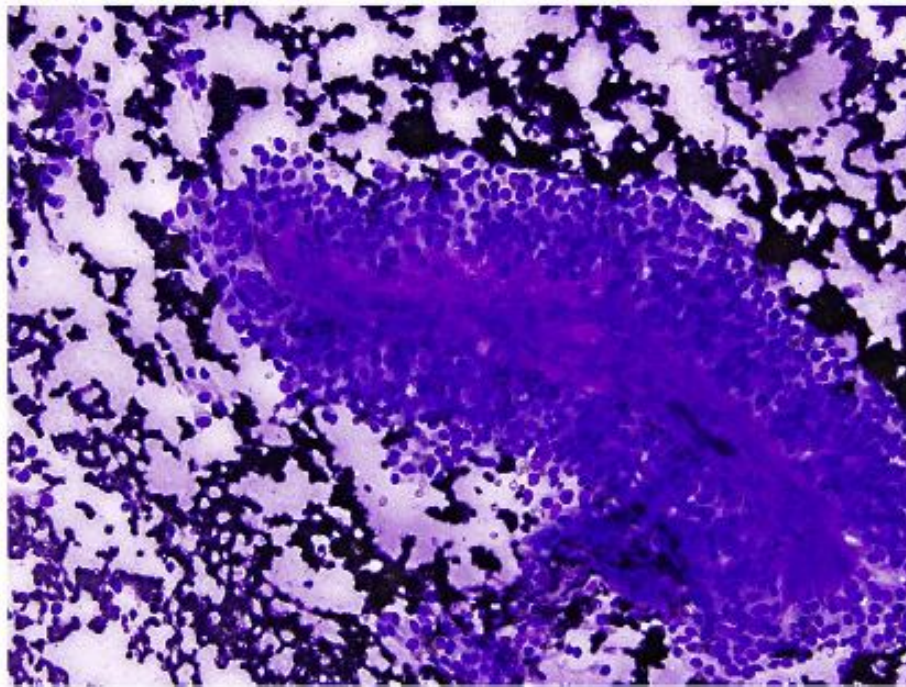


Fig.26 : Aspect cytologique d'une tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

Les cellules tumorales sont de petite taille, monomorphes, avec de rares variabilités. les mitoses sont absentes. la chromatine est finement granulée, avec un nucléole discret. Dans de rares cas, on peut avoir des vacuoles ou inclusions hyalines périnucléaires [61].

L'examen cytologique réalisé à la première patiente, après cytoponction, n'a pas été concluant.

B/-Macroscopie : (fig.27,28)

L'aspect macroscopique est souvent caractéristique [62,63]. Il s'agit d'une tumeur arrondie dont la taille varie entre 3 et 18 cm. Elle est limitée par une capsule épaisse qui la sépare des structures de voisinage [64]. La tranche de section montre l'alternance de zones solides jaunâtres et de zones kystiques remaniées par la nécrose et l'hémorragie [64,65]. Parfois, la tumeur est totalement hémorragique [65]. L'effraction capsulaire et l'infiltration du tissu pancréatique avoisinant sont très rares (fig.27) [62,64].

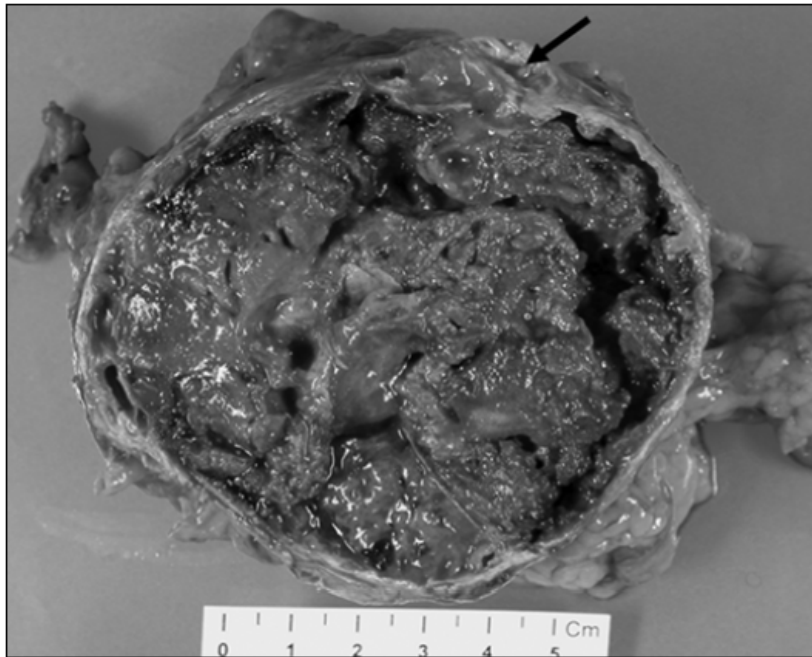


Fig.27 : photographie d'une pièce opératoire montrant une extension extra capsulaire de la tumeur.



Fig.28 : Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas avec extension au tissu sain, avec une dilatation des voies biliaires. [30]

L'examen macroscopique des pièces opératoires, met en évidence une masse limitée par une capsule, avec un aspect hémorragique dans le premier cas, brunâtre dans le deuxième cas, et blanc grisâtre dans le troisième.

C/-Microscopie : (fig.29)

L'examen microscopique montre un aspect architectural caractéristique fait de structures pseudopapillaires centrales et de plages solides périphériques[62,64].

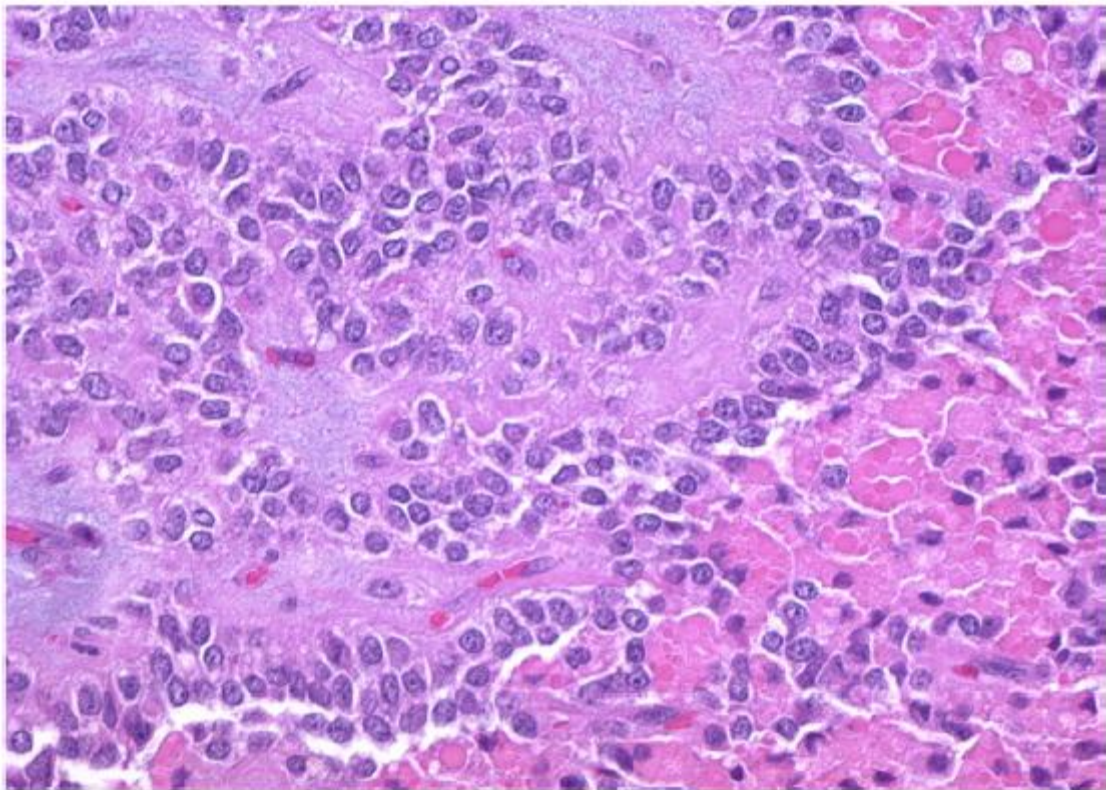


Fig.29 : aspect microscopique d'une tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

L'aspect des cellules tumorales est semblable à celui retrouvé par la cytologie. L'examen microscopique met évidence une capsule fibreuse entourant la tumeur. Les cellules tumorales sont :

- ✧ Organisées sous forme d'une architecture papillaire, pseudopapillaire, trabeculaire et monomorphe.
- ✧ Uniformes, arrondies, de distribution radiaire autour des axes, avec des globules hyalins éosinophiles PAS+ intracytoplasmiques résistants à la digestion.
- ✧ Comportent un noyau arrondi ou ovalaire, rainuré, indenté à chromatine fine, avec un petit nucléole.
- ✧ Les figures de mitoses sont rares.
- ✧ La présence de granulome cholestérolique est possible, ainsi que la nécrose.
- ✧ Les axes papillaires contiennent des globules rouges.

L'aspect microscopique a été spécifique dans les trois cas, avec une prolifération faite de cellules monomorphe, organisées sous forme de papilles ou pseudopapilles, autour d'un axe fibro-vasculaire. Les mitoses étaient absentes.

D/-Immunohistochimie et étude génétique :

Il est bien connu que les cellules de TPPSP expriment, de manière diffuse et forte, la vimentine et NSE par l'immunohistochimie. La synaptophysine et l'alfa1-antitrypsine sont fréquemment positifs. Cependant, la chromogranine est typiquement négative ou seulement très focale. Les cytokératines (Pan-CK, CK7, CK19) ne sont pas exprimées ou sont exprimées très focales [66]. Ces marqueurs peuvent, par contre, être exprimés dans d'autres tumeurs pancréatiques. Le CD10 est aussi exprimé par la grande majorité des TPPSP [13], mais dans de rares cas, cette expression manque. De plus, le CD10 peut être exprimé dans d'autres tumeurs pancréatiques [67,68,69].

Donc, aucun marqueur seul ne semble être spécifique.

Les analyses génétiques moléculaires n'ont pas défini l'origine de différenciation des cellules tumorales, par contre elles ont expliqué la faible potentialité de cohésion des cellules néoplasiques et ont apporté un nouvel outil immunohistochimique pour aider à établir le diagnostic : Plus de 90 % des TPPSP ont des mutations dans l'exon 3 du gène β -catenin . Ces mutations empêchent la dégradation de la protéine β -catenin et en conséquence, la protéine β -catenin s'accumule anormalement dans les cellules néoplasiques et est transférée au noyau où elle augmente la transcription de c-myc et la cycline D1. Comme conséquence, plus de 90% des cellules ont un marquage à l'AC. Anti- β -catenin(fig.30A) . Par un mécanisme non encore clair, les modifications de la β -catenin interfèrent avec la e-cadherine, ainsi la plupart des TPPSP n'exprime pas le domaine extracellulaire de cette protéine d'adhésion : e-cadherine (fig30B) [63, 64 , 65.]

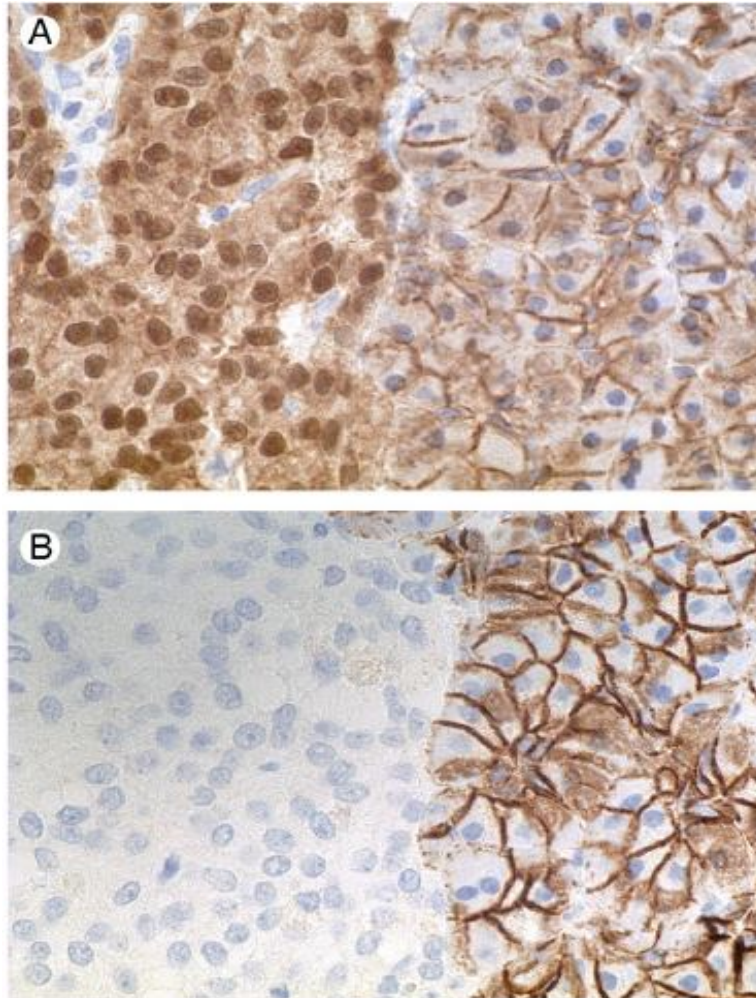


Fig 30 : Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas :

(A,) : Immunomarquage nucléaire des cellules tumorales par l'AC anti-β-catenin
(à Noter l'immunomarquage membranaire des cellules acineuses normales à droite) .

(B) : absence d'immunomarquage membranaire des cellules tumorale (gauche) par l'AC
anti- e- cadherin

Li li et coll[66] ont essayé d'étudier, sur une séries de 37 patients, l'intérêt de l'AC anti-CD99 dans le diagnostic immunohistochimique des TPPSP .le CD99 est exprimé par les cellules pancréatiques normales, ainsi que par d'autres tumeurs ;mais ce marquage est exclusivement membranaire . Les résultats de cette étude ont montré que les TPPSP expriment le CD99, mais contrairement aux autres tumeurs pancréatiques et aux cellules normales, cette expression est cytoplasmique, permettant ainsi de faire la distinction. Ainsi, l'AC anti-CD99 peut être un outil diagnostique important pour les TPPSP (fig.31).

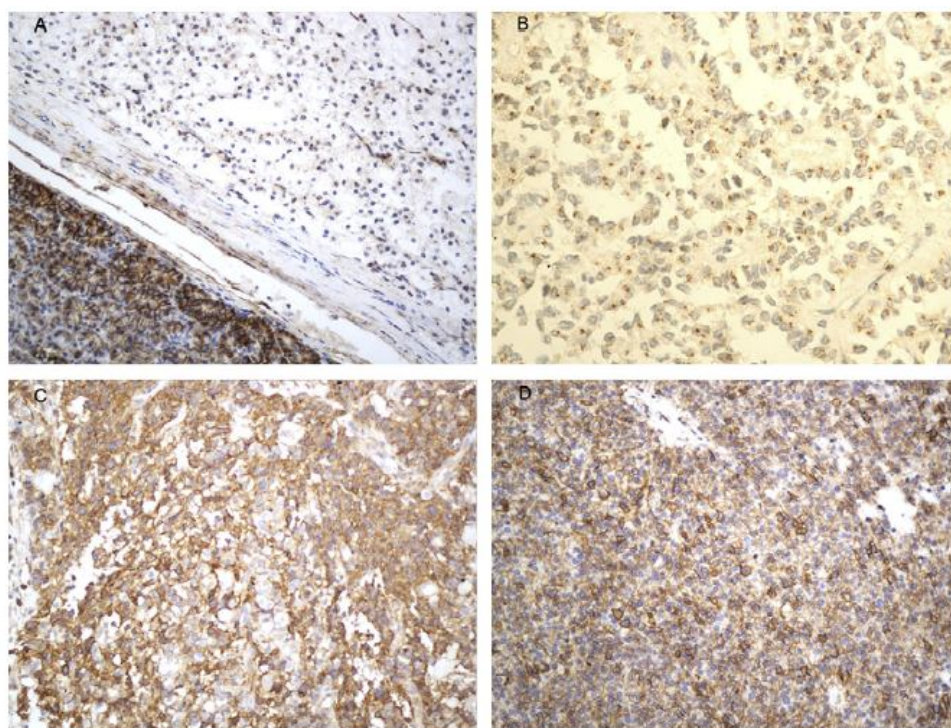


Fig 31 : Aspect immunohistochimique de différente tumeurs pancréatiques, après un marquage à l'AC anti-CD99 par (A et B : tumeur pseudopapillair et solide du pancréas ;C : carcinome à cellules acineuses ; D : tumeur endocrine)

L'étude immunohistochimique a été réalisé pour deux patients, et était comme suivant :

- ✧ Vimentine : positif et diffus dans les deux cas.
- ✧ Pankératine (AE1/AE3) : marquage focale pour la première patiente, non fait pour l'autre.
- ✧ Synaptophysine : faible et focal dans cas, absent dans l'autre.
- ✧ β -Caténine : marquage nucléaire et cytoplasmique dans un cas, non fait dans l'autre
- ✧ CD 10 : marquage cytoplasmique et membranaire dans le premier cas, absent dans l'autre.
- ✧ les récepteurs à la progestérone : expression nucléaire dans un cas, absent dans l'autre.
- ✧ -E-Cadérine : négatif dans un cas, absent dans l'autre.
- ✧ -Chromogranine était négatif dans les deux cas.

VI/-FACTEURS PRONOSTIQUES :

Le développement des techniques chirurgicales (la résection conservatrice, la pancréatectomie centrale et la chirurgie laparoscopique) a permis la réduction de la morbidité et la préservation du pancréas normal , qui est particulièrement importante surtout pour les enfants et les adultes jeunes [73,74]. Ainsi, Il est important de déterminer le potentiel malin d'une tumeur avant la chirurgie, pour établir une stratégie thérapeutique.

A/-Sur le plan radiologique :

Qihua yin et coll[75] , ont étudié ,dans une série rétrospective portant sur 82 patients, les caractéristiques radiologiques permettant de différencier entre les TPPSP à potentiel malin , et celles à potentiel bénin .selon les résultats de cette étude , les facteur prédictifs de malignité sont:

-une localisation dans la queue du pancréas, avec une taille supérieure ou égale à 6cm. (on suppose que la localisation au niveau de la tête du pancréas, est responsable de symptômes cliniques : ictère, nausée, vomissement ... qui incitent à une consultation et à un diagnostic précoce ; contrairement aux tumeurs de la queue, qui ont un développement insidieux) .

- ✧ une capsule discontinue.
- ✧ envahissement vasculaire.
- ✧ métastases multiples (exceptionnellement décrites) .
- ✧ récurrence sup. à 2,5cm après 5ans de la chirurgie.

B/-Sur le plan anatomopathologique :

Les caractéristiques des TPPSP de fort potentielle de malignité sont :[69.]

- ✧ Invasion périnerveuse .
- ✧ Angioinvasion .
- ✧ Invasion du parenchyme pancréatique.
- ✧ Métastase à distance.

VII-TRAITEMENT :

A/-Moyens :

a)-Chirurgie :

➤ *Duodenopancreatectomie cephalique : [77]*

La duodenopancreatectomie avec la conservation pylorique est une approche chirurgicale sûre et efficace pour des adultes avec la maladie bénigne ou maligne du canal cholédoque distal et de la tête du pancréas. Cette approche permet d'épargner l'estomac, le pylore et les nerfs vagues et d'éviter la gastro-jéjunostomie. Plusieurs cas rapportés ont montré des avantages de cette technique en matière d'apport nutritionnel et de diminution de diarrhées. Cependant, on n'a pas observé un avantage en matière de diminution de l'incidence d'ulcération marginale .

Les avantages de la préservation pylorique au cours d'une duodenopancreatectomie sont importants chez l'enfant à cause de leur durée de vie longue. Pour cette raison, une chirurgie épargnant l'estomac et le pylore est importante à préconiser. La complication décrite pour ce geste étant la stase gastrique, elle n'est pas systématiquement retrouvée en post opératoire .

➤ ***Pancreatectomie central : (fig32)***

La pancréatectomie centrale (aussi décrite sous le nom de : pancréatectomie moyenne, pancréatectomie médiane, pancréatectomie segmentaire moyenne) est une technique épargnant plus de parenchyme sain qu'au cours de la pancréatectomie distale, offrant une alternative à cette dernière dans des indications bien sélectionnées. La technique a été d'abord décrite dans le contexte de traumatisme chez l'adulte il y a 50 ans et a été rapportée dans le contexte néoplasique en 1993[78]. Depuis ce temps , plusieurs séries ont rapporté des cas de pancréatectomie médian , avec d'excellents résultats : morbidité opératoire , récurrence tumorale et dysfonctionnement hormonale [79] .

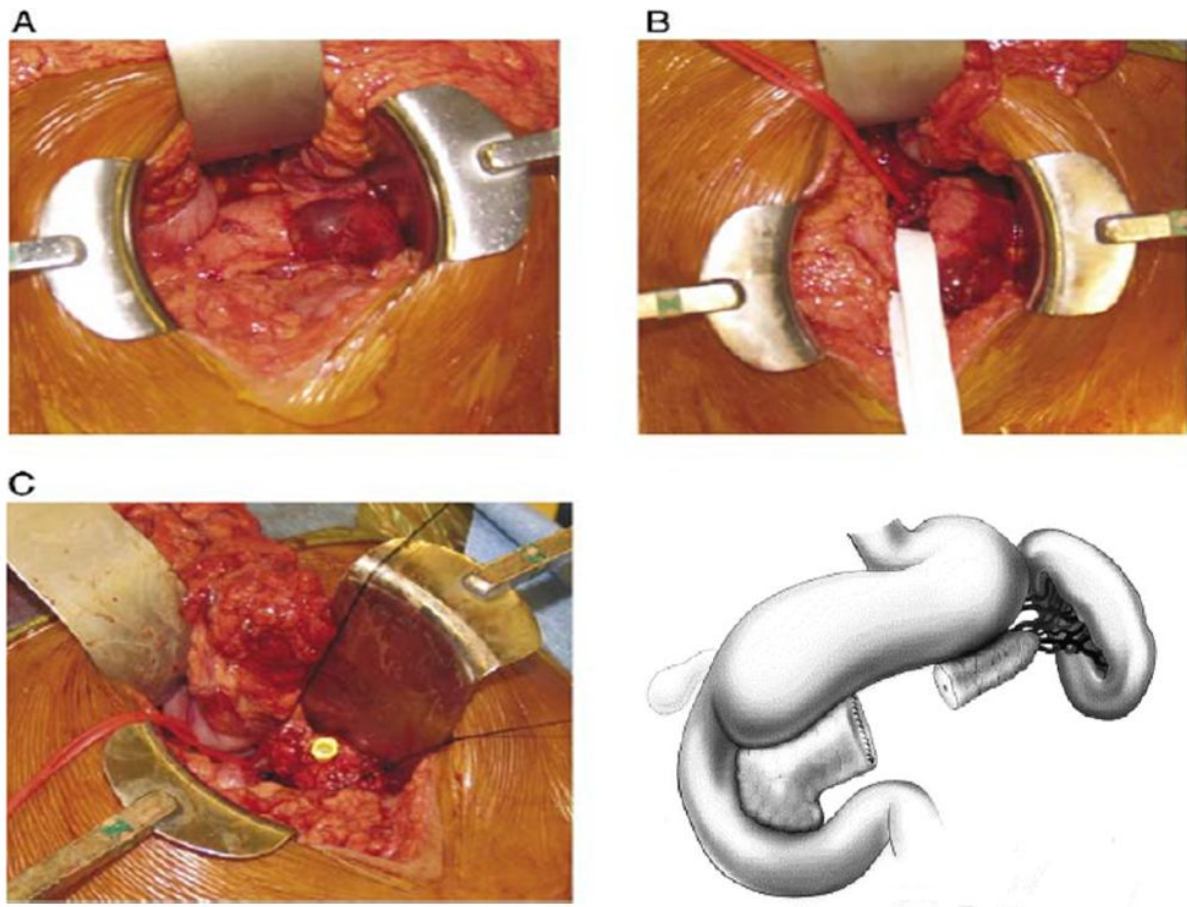


Fig.32 : Pancréatectomie centrale.

- A/ tumeur Pancréatique in situ, visualisé après dissection du ligament gastrocolique.
- B/ Séparation du parenchyme pancréatique postérieur de la veine mesenterique superieure et de la veine porte.
- C, reste pancréatique Distal après excision du pancréas central, avec un canal de Wirsung distal évident comme démontré par mise en place d'une canule.
- D/ Pancréato-gastrostomie du reste pancréatique distal à la paroi (au mur) postérieure adjacente de l'estomac.

➤ ***Pancréatectomie distale +/- splénectomie : (fig33,34)***

Deux approches générales de dissection ont été utilisées :[80]

- ✧ Une dissection première du pancréas, par une section transverse de la glande. Secondairement, une mobilisation en bloc de la de la queue du pancréas et de la rate (si l'indication d'une splénectomie est posée).
- ✧ La deuxième approche consiste en une mobilisation première du bloc : queue du pancréas et rate (si l'indication d'une splénectomie associée est posée), suivie en un deuxième temps de la section transverse du pancréas.

La splénectomie est indiquée si les vaisseaux spléniques ne peuvent être préservés, ou pour des raison oncologique (envahissement splénique) . Le control du moignon pancréatique peut être réalisé soit par sutures, clips ou par renforcement en utilisant la colle de fibrine.

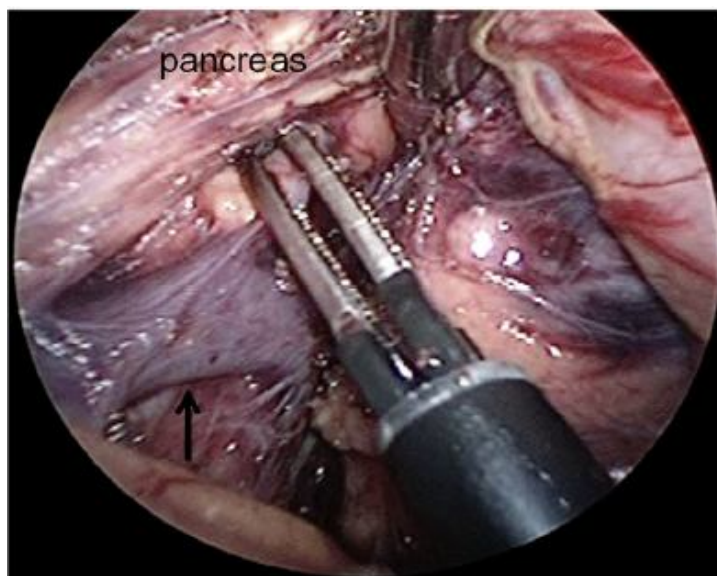


Fig.33 : mobilisation du pancréas afin de visualiser sa face postérieure
et les vaisseaux spléniques

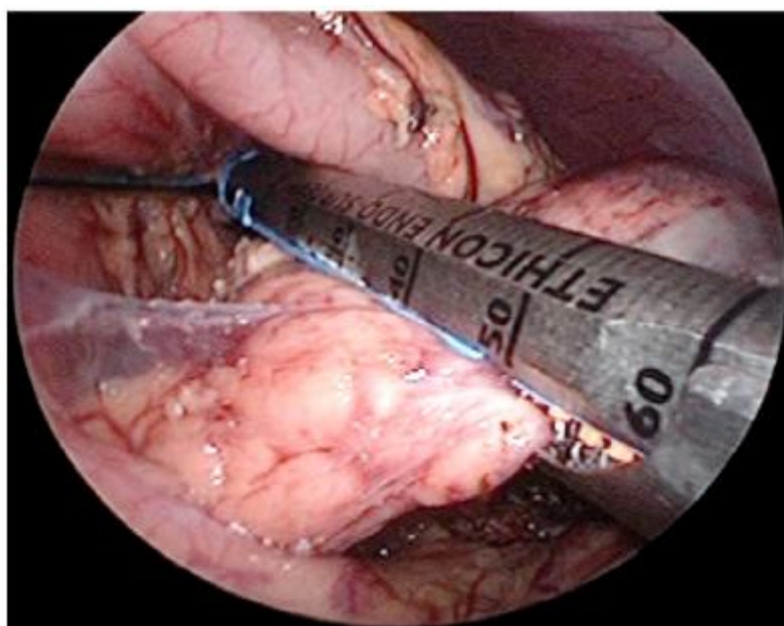


Fig.34 : réalisation d'une dissection pancréatiques
(en utilisant uneagrafeuse endoscopique linéaire 6mm sur la photo).

➤ **La chirurgie laparoscopique :** (fig.33,34,35)

La résection laparoscopique du pancréas a été testée initialement chez les animaux et puis chez l'humain au début des années 1990[81].

Un nombre croissant de résections pancréatiques laparoscopiques réussies a été rapporté, ceci pour des maladies bénignes : tumeurs bénignes et pancréatites chroniques [82,83]. L'énucléation tumorale et la pancréatectomie distale par voie laparoscopique , ont été techniquement faisables et accompagnées par une morbidité postopératoire moindre[84,85]. Ainsi, la chirurgie pancréatique laparoscopique a intégré l'arsenal thérapeutique moderne chez l'enfant et l'adolescent.

La pancréatectomie distale laparoscopique avec préservation splénique est décrite dans la littérature. Celle-ci est réalisée après dissection méticuleuse des vaisseaux spléniques [83].

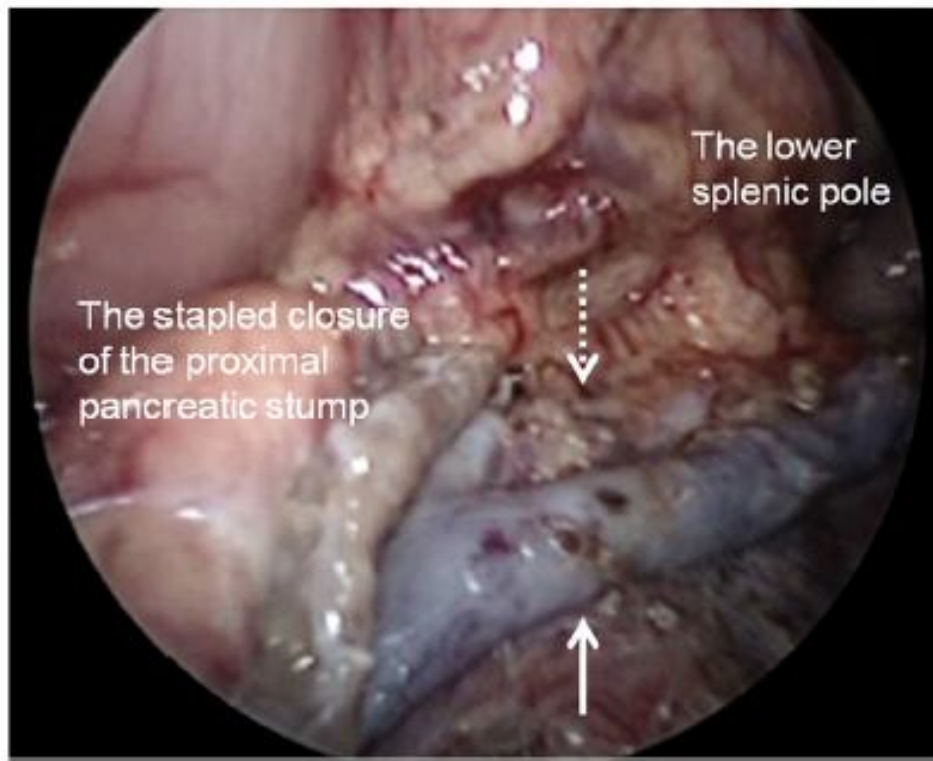


Fig.35 : chirurgie laparoscopique d'une tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas.

Une meta-analyse[86] comportant 10 études, a comparé une pancréatectomie distale laparoscopique (LDP) à une pancréatectomie distale à ciel ouvert(OPD). La LDP avait temps opératoire plus long(fig.36).

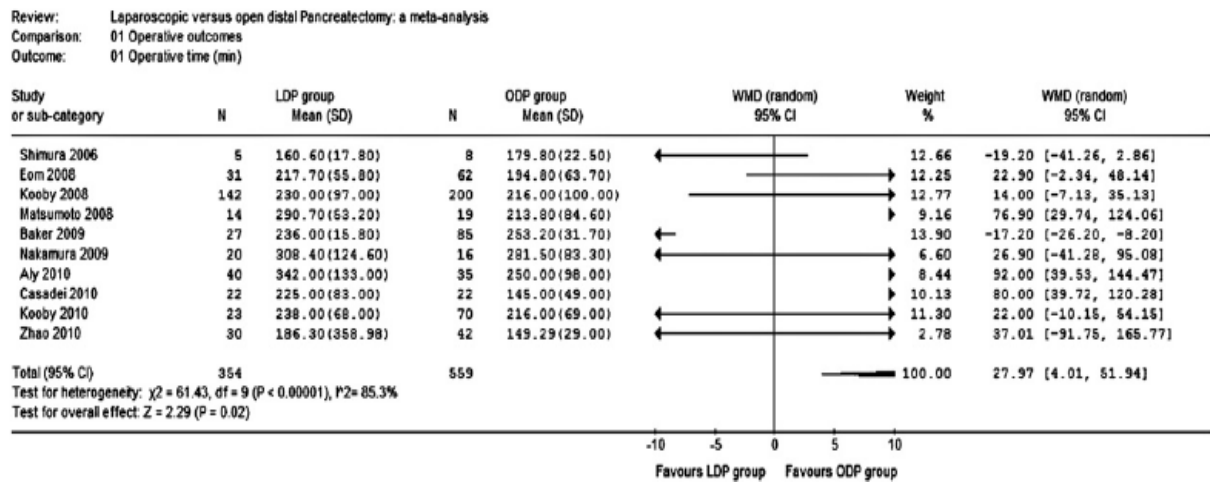


Fig.36 : temps opératoire LDP vs OPD

Mais cette technique opératoire a amélioré de manière significative :

✓ Les pertes sanguines (fig.37).

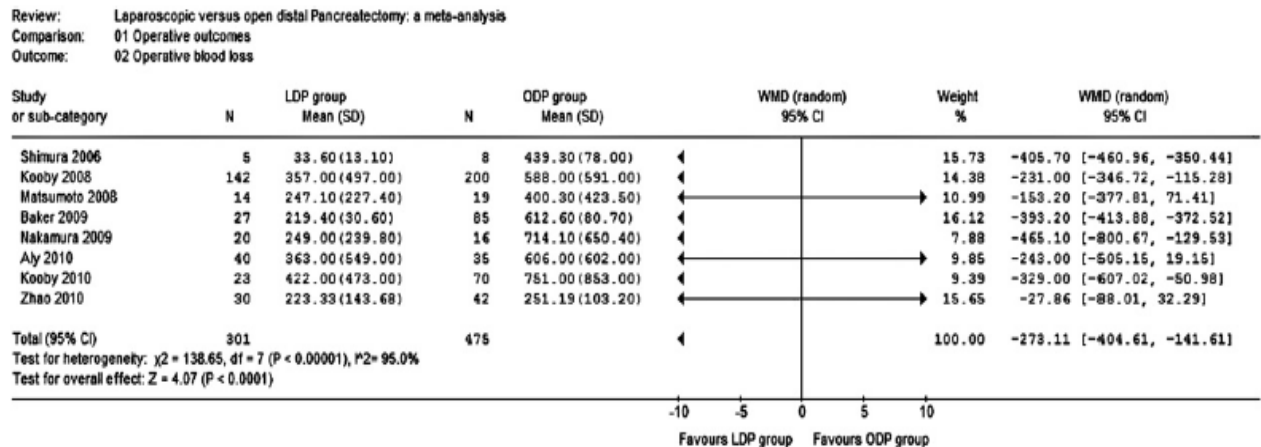


Fig.37 : pertes sanguines LDP vs ODP.

✓ Les marges de résection(fig.38).

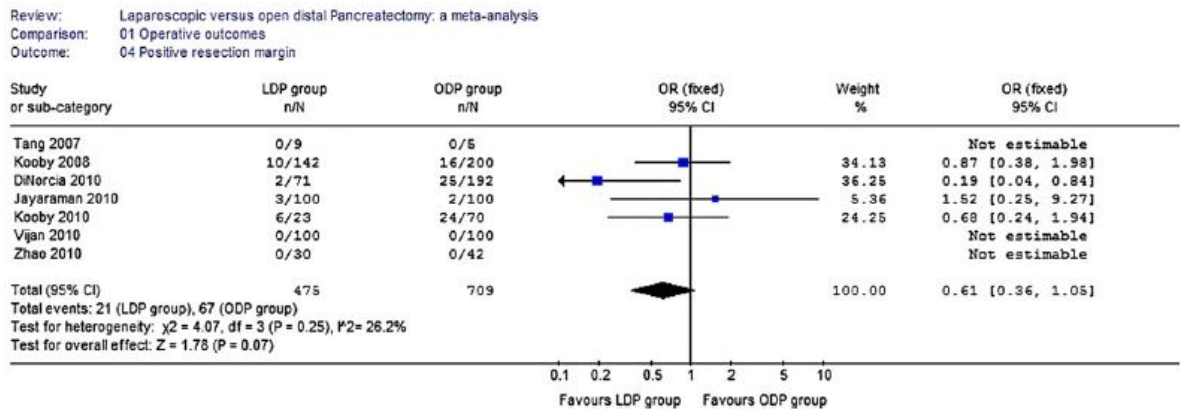


Fig.38 : marges de résection LDP vs ODP

✓ La reprise d'une alimentation orale(fig.39).

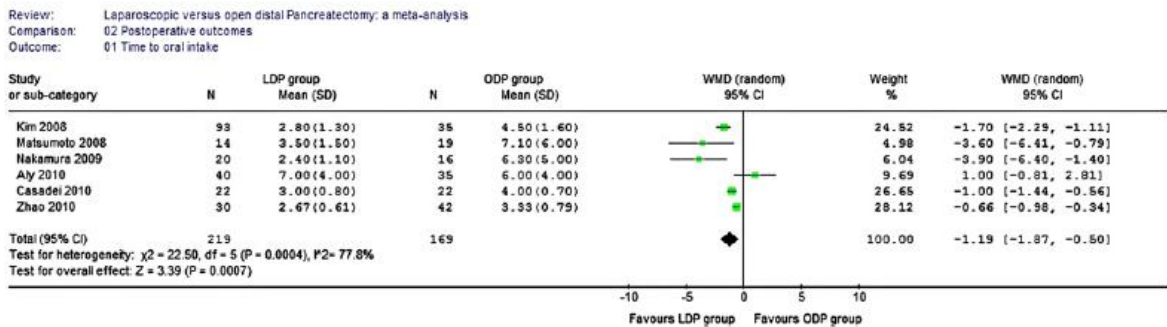


Fig.39 : reprise d'une alimentation orale ODP vs LDP .

✓ La durée d'hospitalisation(fig.40).

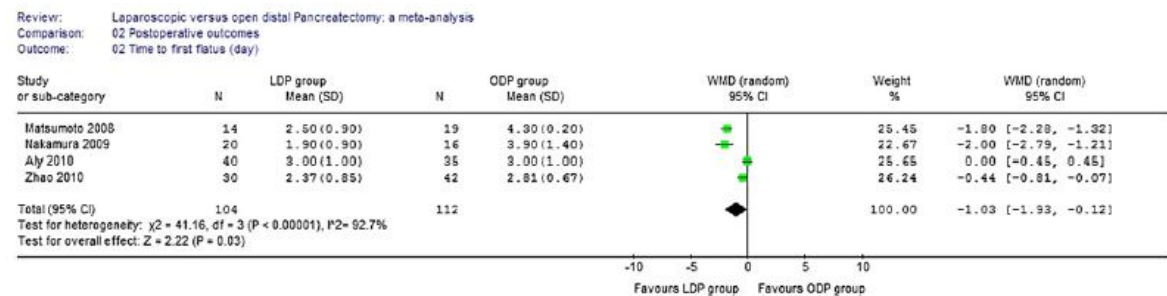


Fig.40 : reprise d'une alimentation orale (ODP vs LDP) .

Nos patients :

Deux de nos patient ont bénéficié d'une duodenopancréatéctomie céphalique, alors que le troisième cas a bénéficié d'une résection de la tumeur.

b)-chimiothérapie :

Il n'est pas clair si les TPPSP répondent à la chimiothérapie. Les tests in vitro suggère qu'elles sont sensibles à la gemcitabine, l'épirubicine, le docetaxel, le paclitaxel et la mitomycine C , tandis qu'elles sont peu sensibles au Cisplatine (CDDP) et le 5fluorouracil (5FU) [87]. In vivo, les résultats sont quelque peu différents : les drogues les plus souvent utilisées sont le CDDP , le 5-FU et la gemcitabine . Les schémas à base de CDDP ont montré de meilleurs taux de réponse tumorale, que ceux avec l'oxaliplatine qui semble être moins efficace[7].

Aucun de nos patient n'as reçu de chimiothérapie neoadjuvante ni adjuvante.

c)-radiothérapie :

La radiothérapie a été utilisée dans quelques cas avec une diminution de la taille tumorale, mais aucun de ces patients n'a bénéficié d'une chirurgie par la suite.

Aucun de nos patients n'a reçu de radiothérapie.

B/-indications : [88]

a)-Chirurgie :

Constitue la pierre angulaire de la stratégie thérapeutique. La résection complète et le traitement de choix[89], avec la conservation d'autant de tissu pancréatique que possible. La résection locale est donc la thérapie de choix. Cette stratégie est soutenue par la tendance de la tumeur à former une pseudocapsule, et par le comportement bénin dans la plus part des cas[88]

Même en cas de taille importante de la tumeur au moment du diagnostic (la médiane : 9.3 centimètre), rendant difficile un traitement chirurgical conservateur, la pancréatectomie totale avec splénectomie, la duodéno pancréatectomie ainsi que le curage ganglionnaire doivent être évités chez l'enfant à cause de la malignité faible de cette tumeur et du taux de récurrence bas après la résection locale [88].

b)-Traitement néoadjuvant à la chirurgie :

Une chimiothérapie néoadjuvante à la chirurgie pourrait être utilisée, pour les TPPSP localement avancées, afin d'avoir des réponses objectives et permettre une résection complète de la tumeur[90].

c)-Traitement adjuvant à la chirurgie :

Il n'y a aucun rôle clair pour la chimiothérapie ou la radiothérapie adjuvante, même pour les maladies récidivantes ou métastatiques. Bien que le traitement de métastases ne soit pas standardisé, la chirurgie de réduction est fortement recommandée. La chimiothérapie adjuvante n'est pas nécessaire chez l'enfant[91,92].

C/-Traitement de la douleur : (fig.41)

La douleur représente un symptôme très présent dans la pathologie pancréatiques en générale, et tumorale en particulier. sa prise en charge doit faire un des piliers de la prise en charge globale du malade .plusieurs méthode permettent de traiter la douleur pancréatique.

Un traitement antalgique précoce peut améliorer la qualité de vie. De nouveaux modes d'administration morphinique et une chimiothérapie spécifique peuvent améliorer cette prise en charge. La neurolyse est d'autant plus efficace que la douleur est récente, et préalablement contrôlée par les anti-inflammatoires. L'échoendoscopie permet un bloc coeliaque au cours même de la réalisation du bilan d'extension ou de résécabilité. La précocité de la chirurgie et des techniques antalgiques peut réduire la morbidité et la mortalité de ces interventions. Un programme hiérarchisé de prise en charge multidisciplinaire de la douleur établi précocement laisse espérer une prise en charge optimale.

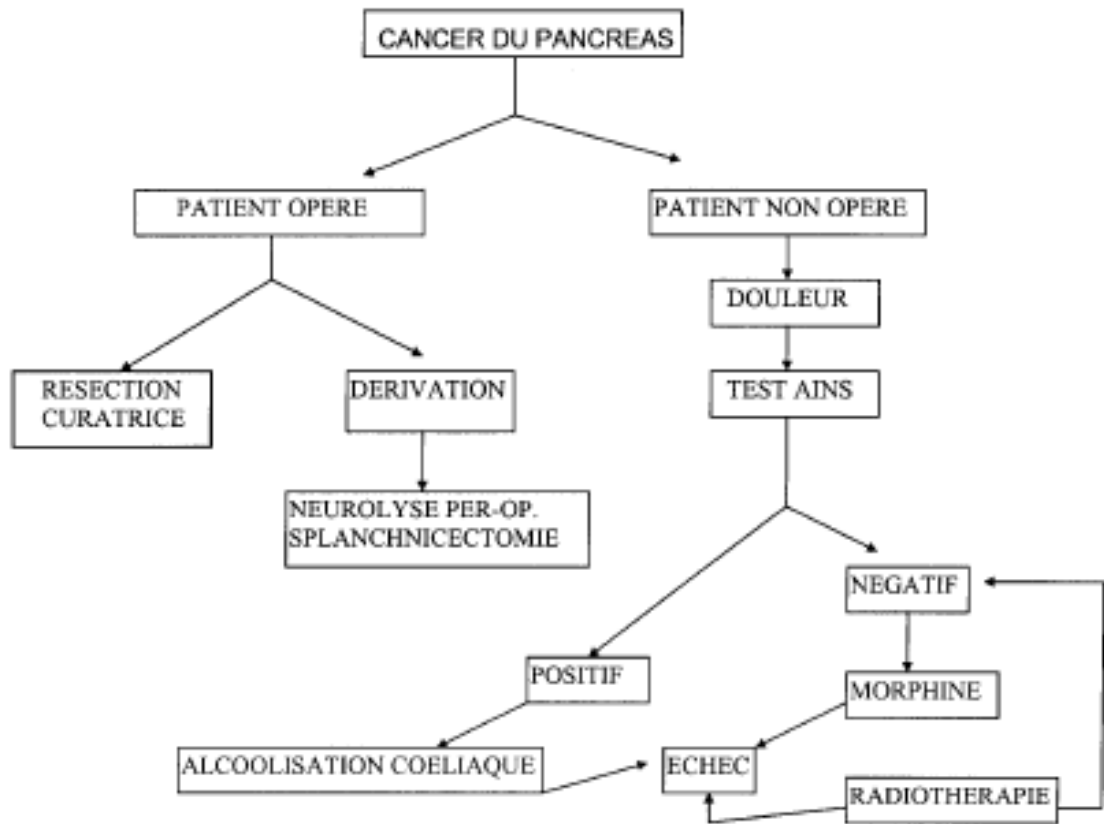


Fig 41 : algorithme décisionnel de prise en charge de la douleur du cancer du pancrès[93]

La douleur des TPPSP est peu intense est donc ne nécessite pas l'utilisation de moyen antalgiques agressive.

Un de nos patients a eu des douleurs abdominales paroxystiques, améliorées par la prise de Gabapentine.

D/-perspectives d'avenir: [94]

Les options thérapeutiques dans le traitement du pancréas sont limitées, sont limitées, faisant de cette localisation une des cibles pour le développement de nouvelles thérapeutiques. Parmi les nouvelles pistes dans le traitement des tumeurs du pancréas, la thérapie génique constitue un moyen prometteur.

La thérapie génique est basée sur l'introduction d'un matériel génétique au sein de la cellule tumorale. Cette introduction se fait par un vecteur viral ou non viral. Le gène introduit doit être lié avec des séquences régulatrices d'ADN.

Cette thérapie agit en inhibant l'expression des gènes oncogénique, ou en réparant les dommages induits dans les gènes anti-oncogénique.

Les mutations génétiques les plus fréquentes dans les tumeurs du pancréas sont l'activation du KRAS (90%) [95] et l'inactivation CDKN2A [96,97]. D'autres mutations peuvent être présentes, constituent ainsi des cibles thérapeutiques prometteuses(fig.42) .

Gene	Frequency of abnormality (%)
<i>Oncogenes</i>	
KRAS	95
AKT2	10–20
MYB	10
LSM1	87
<i>Tumour suppressor genes</i>	
CDKN2A	> 90
TP53	50–75
SMAD4	55
BRCA2	7–10
MKK4	4
LKB1/STK11	5
ALK5	1
MLH1	3

Fig. 42 :les mutations les rencontrées dans les tumeurs du pancréas.

Stratégie 'anti-sense'

Cette stratégie a pour but d'empêcher la transcription et la traduction des gènes oncogéniques (Ras,LSM1 oncogène) .

Remplacement des gènes suppresseurs des tumeurs :

Ces gènes incluent ceux inhibant directement la prolifération tumorale, et ceux inhibant les gènes de prolifération. Cette stratégie agit en remplaçant les gènes défectueux.

La réintroduction des gènes sauvages p53, CDKN2A, SMAD4 ou CDKN1A est une piste prometteuse dans les tumeurs du pancréas.

GDEPT “gene-directed prodrug activation therapy”

Cette stratégie consiste en l'introduction d'un gène codant pour un enzyme spécifique. Ceci sera suivi de l'introduction en intracellulaire d'une prodrogue qui sera métabolisé par l'enzyme de production du gène introduit. Le métabolite de cette prodrogue a un effet cytotoxique.

Deux systèmes sont expérimentés dans les tumeurs pancréatiques : Cytosine deaminase, Herpes simplex virus thymidine kinase.

Réplication d'Adénovirus a capacité cytolytiques :

Cette stratégie consiste en l'introduction au sein des cellules tumorales d'adénovirus qui vont se multiplier et tuer les cellules tumorales, tout en respectant les cellules saines.

Plusieurs Adenovirus sont testés : Onyx 015, cytokines avec AxE1AdB, AxE1AdB-UPRT/5FU (pour détourner la résistance au 5FU) et l'adenovirus E1A muté.

VIII/-EVOLUTION :

Le pronostic des enfants avec des TPPSP est bon. Seulement 17.3 % de ces tumeurs ont un comportement agressif et plus de 94.4 % sont guéris après un geste chirurgical adéquat. Moins de 9% vont développer des métastases à distance : hépatique, péritonéal, ganglionnaire ou splénique [88] (aucun cas de métastase pulmonaire n'a été décrit)

Un cas de diminution spontanée de la taille tumorale a été décrit [98].

Une patiente a été décédée à la suite d'une complication post-opératoire (lâchage de sutures), une patiente a été perdue de vue, et le troisième patient est actuellement en bon contrôle.

IX-SURVEILLANCE :

Les tumeurs pseudopapillaires et solides du pancréas sont des tumeurs curables, avec une chirurgie optimale. Le risque de récurrence est rare. Les formes métastatiques sont très peu fréquentes.

Aucun protocole de surveillance n'a été établi. Le suivi des patients doit être régulier, mais espacé. L'échographie abdominale constitue un moyen de surveillance fiable [44].

X-IMPACT PSYCHOLOGIQUE :

La prise en charge psychologique de maladies cancéreuse est primordiale dans la prise en charge des patients en globalité. Ce volet est encore plus important chez les enfants et les adolescents. Mary-Elizabeth Bradley Eilertsen et coll.[82] ont étudié l'impact de la maladie sur la qualité de vie(QoL) et la scolarité des enfants et adolescents survivants a un cancers ; la QoL des patients n'était pas différentes pour ces patients , sauf en cas de tumeur cérébral ou en cas d'impact physique au long court. Par contre, et selon le point de vu des parents, la QoL était détériorée dans tout les cas .la scolarité a était corrélé a la QoL.

Cette étude a aussi conclu en la nécessité de la prise en charge psychologique des patients pour la réadaptation en post traitement.

Entre 17%-30% des patients (enfants et adolescents) ont montré des symptômes d'anxiété et de dépression .la localisation tumoral semble jouer un rôle important dans la présence de symptômes psychologique (localisation cérébrale en premier lieu) [100].

Le patient qui est actuellement sous control ne présente pas de détérioration de qualité de vie et a une scolarité normale.



Conclusion



Les tumeurs pseudopapillaires et solides du pancréas sont des tumeurs rares, atteignant préférentiellement le sexe féminin. Leur évolution est lente, avec un faible potentiel de malignité. De rares cas d'agressivité loco-régionale sont décrits. Les formes métastatiques sont très rares.

La grande majorité des auteurs accorde la paternité de la découverte de cette tumeur à Frantz en 1959. Plusieurs cas ont été rapportés après cette date sous des dénominations différentes, traduisant son ambiguïté, et rendant difficile un recensement précis.

La présentation clinique est variable et non spécifique : le symptôme le plus fréquent est la douleur abdominale, mais d'autres signes peuvent être présents telle qu'une masse abdominale ou des signes de compression digestive ou biliaire. De rares cas ont été présentés sous la forme d'un abdomen chirurgical, surtout après un traumatisme abdominal.

Les examens biologiques sont peu contributifs au diagnostic, par contre les examens radiologiques peuvent être évocateurs (surtout s'ils sont corrélés aux données cliniques), et peuvent dans certains cas évoquer le diagnostic en préopératoire.

La thérapeutique reste dominée par la chirurgie, qui doit viser une résection complète de la tumeur, ainsi que des métastases, avec des limites saines. Cette chirurgie doit être le plus économique possible et laisser en place le maximum de parenchyme sain. Dans certain cas, une chimiothérapie néoadjuvante peut rendre la résection tumorale plus facile. Le traitement de la douleur doit faire partie de la prise en charge du malade, ainsi que le volet psychologique des patients.

Le pronostic est excellent, mais un suivi des malades au long court est nécessaire.

Nous rapportons trois cas de patients (2filles et 1garçon) présentant des tumeurs pseudopapillaires et solides du pancréas, diagnostiquées suspectées par l'imagerie et diagnostiquées par un examen anatomo-pathologique après une résection chirurgicale. L'évolution a été favorable pour deux patients (une fille et un garçon). La troisième patiente est décédée en postopératoire après une reprise chirurgicale pour un lâchage de suture.



Résumés



RESUME

Titre : Les tumeurs pseudopapillaires et solides du pancreas chez l'enfant

A propos de trois cas

Auteur : Elkabous Mustapha

Mots clés : Tumeur pseudopapillaire – Pancréas – Enfant – Traitement chirurgical

Les tumeurs pseudopapillaires et solides du pancréas sont des tumeurs rares, atteignant préférentiellement le sexe féminin. Leur évolution est lente , avec un faible potentiel de malignité , avec de rares cas d'agressivité loco-régionale.les formes métastatiques sont très rares .

La grande majorité des auteurs accorde la paternité de la découverte de cette tumeur à Frantz en 1959.

La présentation clinique est variable et non spécifique : le symptôme le plus fréquent est la douleur abdominale, mais d'autres signes peuvent être présents telle une masse abdominale ou des signes de compression digestives ou biliaires. De rares cas ont été présentés sous la forme d'un abdomen chirurgicale, surtout après un traumatisme abdominale.

Les examens biologiques sont peu contributifs au diagnostique, par contre les examens radiologiques peuvent être évocatrices (surtout s'ils sont corrélés au données cliniques), et peuvent dans certains cas d'évoquer le diagnostique en préopératoire.

La thérapeutique reste dominée par la chirurgie, qui devra viser une résection complète de la tumeur, ainsi que des métastases, avec des limites saines. Cette chirurgie doit être le plus économique que possible, et laisser le maximum de parenchyme saine. Dans certain cas, une chimiothérapie néoadjuvante peut rendre la résection tumorale plus facile. Le traitement de la douleur doit faire partie de la prise en charge du malade, ainsi que le volet psychologique des patients.

SUMMARY

Title : solid pseudopapillary tumor of pancreas in child : about tree cases

Author: Elkabous Mustapha

Keywords: pseudopapillary tumor - pancreas - child - surgical treatment(processing)

The pseudopapillary tumors and solids of the pancreas are rare tumors, affecting preferentially the female genital . Their evolution is slow, with a low potential of malignancy, with rare cases of aggressiveness loco-régionale.metastatic forms are very rare.

The great majority of the authors gives the paternity of the discovery of this tumor to Frantz in 1959.

The clinical presentation is variable and non specific: the most frequent symptom is the abdominal pain, but the other signs can be present such an abdominal mass or signs of compression digestive or biliary. Rare cases were presented under the surgical shape of an abdomen, especially after a trauma abdominal.

The biological examinations are little contributory in the diagnostic, on the other hand x-ray studies can be suggestive (especially if they are correlated in clinical data), and can in certain cases evoke the diagnostic in preoperative.

The therapeutics remains dominated by the surgery, which will have to aim a complete resection of the tumor, as well as metastases, with healthy limits. This surgery must be the most economic that possible, and to leave the maximum of parenchyma healthy. In certain case, a neoadjuvant chemotherapy can make the tumor resection easier. The treatment of the pain has to be a part of the care of the patient, as well as the psychological care of the patients.

ملخص

العنوان: الأورام الصلبة الحليمية للبنكرياس عند الأطفال بصدد ثلاث حالات

الكاتب: مصطفى الكبوس

الكلمات الأساسية: الورم الحليمي - البنكرياس - طفل - العلاج الجراحي
الأورام الصلبة الحليمية في البنكرياس هي أورام النادرة، ووصلت تفضيلي
الأنثى. تطورها بطيئاً، مع إمكانات تحول خبيث منخفض، مع بعض الحالات
النادرة من أشكال المنتشرة النادرة جداً.

الغالبية العظمى من الكتاب يعطي أبوة من اكتشاف هذا الورم لفرانتس
في عام 1959.

عرض السريرية هو متغير وغير محدد: أكثر الأعراض شيوعاً هي ألم في
البطن، ولكن علامات أخرى قد تكون موجودة بوصفها كتلة في البطن أو
علامات ضغط المعدة والأمعاء أو المرارة. وقد عرضت حالات نادرة في شكل
البطن الجراحية، وخصوصاً بعد الصدمة في منطقة البطن.

الفحوص المخبرية ليست نافعة إلى التشخيص. الفحوصات الإشعاعية
تكون موحية (خصوصاً إذا كانت ترتبط مع البيانات السريرية) في بعض
الحالات لاستحضار التشخيص قبل الجراحة.

لا تزال تهيمن على العلاج عن طريق الجراحة، والتي ينبغي أن تهدف في
استئصال كامل للورم، مع حدود صحية. وينبغي أن تكون هذه الجراحة
اقتصادي ممكن، وترك لحمية أقصى صحي. في بعض الحالات، جعل العلاج
الكيميائي استئصال ورم أسهل. يجب أن يكون علاج جزءاً من إدارة للمريض
والمكون النفسي للمرضى.



Annexes



ANNEXE 1 :AUTRES TUMEURS DU PANCRES

Pancréatoblastome

- tumeur spécifiquement pédiatrique mais extrêmement rare.
- une cinquantaine de cas est actuellement recensée dans le monde. 50% des cas concernent des enfants asiatiques.
- Seules 3 des 50 tumeurs recensées s'intègrent dans un syndrome de Beckwith-Wideman.
- tumeur embryonnaire susceptible de comporter les différentes composantes histologiques du pancréas normal et, éventuellement, d'autres tissus (différenciation malpighienne, cartilagineuse, osseuse).
- La tumeur est le plus souvent révélée par la palpation d'une masse abdominale, qui peut être associée à un amaigrissement, des douleurs épigastriques et une diarrhée. Un ictère est rarement présent.
- Les tumeurs siègent aussi souvent dans la tête que dans la région corporéo-caudale du pancréas ; leur taille moyenne est de 10 cm de diamètre chez l'enfant .
- sécrétion enzymatique périphérique d'origine tumorale n'a jamais été mise en évidence. Une élévation du taux sérique d'AFP a été trouvée dans 25 % des cas .

- ou enzymatique périphérique d'origine tumorale n'a jamais été mise en évidence. Une élévation du taux sérique d'AFP a été trouvée dans 25 % des cas .
- des métastases synchrones sont rapportées dans 50% des cas chez l'enfant .

Cystadenome

- Tumeur liquidienne à paroi et épithélium propres ne communiquant pas avec les conduits pancréatiques.
- Pauci ou asymptomatiques: dans 1/3 des cas, découverte fortuite.
- Deux types:

Séreux	Mucineux
Micro et Multikystique	Macrokystique
Multiloculaire	Uni ou Pauciloculaire
Calcifications centrales	Calcifications périphériques
Dégénérescence rarissime	Dégénérescence en cystadénocarcinome
ACE < 5 ng/ml	ACE > 400 ng/ml

Insulinome

- C'est la plus fréquente : 50%
- Elle est suspectée cliniquement devant la triade de Whipple : malaises, troubles neuropsychiatriques.
- Le diagnostic se fait grâce à l'échographie endoscopique, le plus souvent pré-opératoire.
- L'insulinome doit faire rechercher une néoplasie endocrinienne multiple de type 1.
- Tumeur bénigne dans 90% des cas.
- Le traitement est chirurgical.

Gastrinome

- Il est suspecté cliniquement devant un syndrome de Zollinger-Ellison.
- Il fait partie des Néoplasies Endocriniennes Multiples de type I Où sont associées des tumeurs du pancréas, de l'antéhypophyse, des parathyroïdes, de la thyroïde, des surrénales.
- Scintigraphie à l'octréoscan.
- 50% de malignité

Glucagonome

- Il est suspecté cliniquement devant des signes cutanéomuqueux :
érythème nécrolytique migrateur.
- Diabète
- Contexte thrombo-embolique
- Tumeur unique de grande taille
- Tumeur maligne dans 60% des cas

ANNEXE 2

CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE INTERNATIONALE DES TUMEURS EXOCRINES DU PANCREAS SELON L'OMS 1996

Tumeurs épithéliales

1. Tumeur bénignes

- 1.1. Cystadénome séreux
- 1.2. Cystadénome mucineux
- 1.3. Adénome intra-canauxaire papillaire et mucineux
- 1.4. Tératome mature

2. Tumeurs borderline (potential malin incertain)

- 2.1. Cystadénome mucineux avec dysplasie modérée
- 2.2. Tumeur intra-canauxaire papillaire et mucineuse avec dysplasie modérée
- 2.3. Tumeur pseudo-papillaire et solide

3. Tumeurs malignes

- 3.1. Cystadénocarcinome séreux
- 3.2. Cystadénoéarcinome mucineux non invasif et invasif
- 3.3. Dysplasie canalaire sévère (carcinome in situ)

3.4. Adénocarcinome canalaire

- Carcinome mucineux non kystique
- Carcinome à cellule en bague à chaton (signet ring cell carcinoma)
- Carcinome adénosquameux
- Carcinome indifférencié (anaplasique)
- Carcinome mixte canalaire-endocrine

3.5. Tumeur à cellule géante type ostéoclasique

3.6. Carcinome intra-canalaire papillaire et mucineux invasif et non invasif

3.7. Carcinome des cellules acineuse

- Cystadénocarcinome des cellules acineuses
- Carcinome mixte acineux-endocrine

3.8. Pancréatoblastome

3.9. Carcinome pseudo-papillaire et solide

3.10. Carcinomes divers et rares

- Carcinome oncocytique
- Carcinome à cellules claires
- Carcinome à cellules ciliées
- Choriocarcinome
- Cystadénocarcinome non mucineux pauvre en glycogène

TUMEURS NON -EPITHELIALES

1. Tumeurs bénignes

1.1. Tumeurs vasculaires (lymphangiome, hémangioendothéliome, hémolymphangiome)

1.2. Tumeurs conjonctives (schwannome, histiocytofibrome bénin)

2. Tumeur malignes

2.1. Tumeurs conjonctives (leiomyosarcome, schwannome malin, histiocytofibrome malin, liposarcome, rhabdomyosarcome, hémangiopéricytome)

2.2. Lymphomes-

PSEUDO-KYSTE

1. Kystes

1.1. Pseudo-kyste

1.2. Kyste de rétention

1.3. Kyste parasitaire.

1.4. Kyste congénital

1.5. Kyste pariétal duodénal para-ampullaire

1.6. Kyste entérogène

1.7. Kyste lymphoépithélial

1.8. Kyste endometrial

2. Modification canalaire

2.1. Métaplasie squameuse

2.2. Hypertrophie des cellules mucineuses

2.3. Hyperplasie canalaire papillaire

3. Modification acineuse

4. Pancréas hétérotopique

5. Rate hétérotopique

6. Hamartome

7. Pseudo-tumeurs inflammatoires.

8. Pseudo-hypertrophie lipomateuse

9. Hypertrophie focale lymphoïde

10. Pancréatite chronique

11. Modifications inflammatoires diverses

TUMEURS SECONDAIRES

Métastases de cancers pulmonaire, mammaire, rénal, mélanome .

ANNEXE 3

CLASSIFICATION DES TUMEURS KYSTIQUES EPITHELIALES DU PANCREAS (d'après la classification de Kosmahl 2004)

Tumeurs bénignes

Adénome intracanalair papillaire mucineux

Cystadénome mucineux

Cystadénome séreux microkystique

Cystadénome séreux oligokystique et uniloculaire

Tumeur kystique associée à la maladie de Von Hippel-Lindau

Tumeur neuro-endocrine kystique bénigne

Cystadénome à cellules acineuses

Kyste dermoïde (tératome kystique)

Kyste épidermoïde sur rate accessoire

Hamartome kystique

Tumeurs de pronostic Incertain (borderline)

Tumeur intra-canalair papillaire-mucineuse « borderline »

Tumeur kystique mucineuse borderline

Tumeur solide et pseudo-papillaire

Tumeurs malignes

Carcinome intracanaire papillaire mucineux

Cystadénocarcinome mucineux

Adénocarcinome canalaire kystisé

Cystadénocarcinome séreux

Pancréatoblastome kystique

Métastase carcinomateuse kystique

Carcinome neuro-endocrine kystique



Bibliographie



- [1] **R.Grégoire , S.Oberin**
Précis d'anatomie tome 9
- [2] **http://www.eopathologies.com/acad/h_cd/foipanc.pdf**
- [3] **Carlson, Bruce M. (2004).**
Human embryology and developmental biology. St. Louis: Mosby. pp. 372–4. ISBN 0-323-01487-9.
- [4] **I.Bahri, L. Njim, A. Khabir, H. Mahmoudi, A. Ghorbel, A. Zakhama, R. Jlidi**
Tumeur papillaire solide et kystique du pancréas
Ann Chir 2001 ; 126 : 899-902
- [5] **Cheng-Hong P, Dong-Feng C, Guang-Wen Z, Yang M.**
The solid pseudopapillary tumor of pancreas: the clinical characteristics and surgical treatment.
J Surg Res 2006;131:276–82.
- [6] **Papavramidis T, Papavramidis S.**
Solid pseudopapillary tumors of the pancreas: review of 718 patients reported in english literature.
J Am Coll Surg 2005;200:965–72
- [7] **Pietro Soloni , Giovanni Cecchetto , Patrizia Dall'Igna , Modesto Carli , Tiziana Toffolutti , Gianni Bisogno ,** Management of unresectable solid papillary cystic tumor of the pancreas. A case report and literature review

- [8] **T. Jaksic, M. Yaman, P. Thorner, D.K. Wesson, R.M. Filler, and B. Shandling**
20-Year Review of Pediatric Pancreatic Tumors
Journal of Pediatric Surgery, Vol27, No 10 (October), 1992: pp 1315-1317].
- [9] **J. Podevin , S. Triaud , E. Mirallié , J. Le Borgne**
Tumeurs pseudopapillaires et solides du pancréas :à propos de cinq cas et revue de la littérature
Annales de chirurgie 128 (2003) 543–548
- [10] **D. T. Alexandrescu, K. O’Boyle, A. Felizy, A. Fuegiz, P. H. Wiernik**
Metastatic Solid-pseudopapillary Tumour of the Pancreas: Clinico-biological Correlates and Management
Clinical Oncology (2005) 17: 358–363
- [11] **Shorter NA, Glick RD, Klimstra DS, Brennan MF, Laquaglia MP.**
Malignant pancreatic tumors in childhood and adolescence: The Memorial Sloan-Kettering experience, 1967 to present.
J Pediatr Surg 2002;37:887–892
- [12] **Washington K.**
Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: challenges presented by an unusual pancreatic neoplasm.
Ann Surg Oncol 2002;9:3–4

- [13] **Notohara K, Hamazaki S, Tsukayama C, et al.**
Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: immunohistochemical localization of neuroendocrine markers and CD10.
Am J Surg Pathol 2000;24:1361–1371
- [14] **S.Bostanoglu , E,Akturan , EO. Hamaci**
solid pseudopapillary tumor of the pancreas . A case report .
IOP 2009 ;10 :209-211
- [15] **Balercia G, Zamboni G, Bogina G, Mariuzzi GM.**
Solid-cystic tumor of the pancreas; An extensive ultrastructural study of fourteen cases.
J Submicrosc Cytol Pathol 1995;27(3):331-40.
- [16] **Granter SR, DiNisco S, Granados R.**
Cytologic diagnosis of papillary cystic neoplasm of the pancreas. Diagn Cytopathol 1995;12(4):313-9
- [17] **Muller-Hooker J, Zietz CH, Sendelhofert A.**
Deregulated expression of cell cycle-associated proteins in solid pseudopapillary tumor of the pancreas.
Mod Pathol 2001 ;14(2);47-53
- [18] **Yoon DY, Hines OJ, Bilchik AJ, Lewin K, Cortina G, Reber HA.**
Solid and papillary epithelial neoplasms of the pancreas: aggressive resection **for cure.**
Am Surg 2001 ;67(12):1 195-9

- [19] **Remadi S, Mac Gee W, Ooussis-Anagnostopoulou 1, Berger SO, Ismail A.**
Papillary-cystic tumor of the pancreas.
Diagn Cytopathol 1996; 15(5):398—402
- [20] **Kosmahl M, Seadzi LS, Janig U, Harms D, Kloppel G.**
Solid- pseudopapillary tumor of the pancreas: its origin revisited.
Virchows Arch 2000;436(5):473-80.]
- [21] **Yu PF, Hu ZI-I, Wang XE, Guo IM, Cl-leng XD, Zhang YL, Xu Q.**
Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: A review of 553 cases in Chinese literature.
World J Gastroenterol 2010; 16:1209- 1214
- [22] **Soufi M, Taghy A, Laltaibi R, Benzekri O, Toutouh J, Messrouri R, Benamr S, Essadel A, Mdaghri J, Lahlou M.K, Mohammadine E, Settaf A, Chad A.**
Tumeur pseudopapillaire et solide du pancreas chez l'homme à propos d'un cas. J. Afri Cancer 2009; 1 :237-241
- [23] **Feng Y, Chen J, Jing L, Xian N, Jin X, Yang D, Ji L, De Liang F, Quan Xing NI.**
Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: a case series of 26 consecutive patients.
The American Journal of Surgery 2009; 198: 210-215

- [24] Nguyen NQ, Johns AL, Gill AJ, Ring N, Chang D, Clarkson A, Merrett ND, et al.**

Clinical and immunohistochemical features of 34 solid pseudopapillary tumors of the pancreas.

J Gastroenterol and hepatol 2010; 10: 1440-1746

- [25] Arora A, Mahale A, Paudel K.**

Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas; A report of a rare case.

Afri Pediatr Surg 2008; 5 :87-89

- [26] Chen S, Zou S, Dai Q, Huang P, Cai W, Li H.**

The clinicopathological and immunohistochemical analysis of solid and pseudopapillary tumor of the pancreas: report of 9 cases. Journal of Nanjing

Medi-1 University 2007; 21: 398-401.

- [27] Woodley HE.**

Imaging of the jaundiced child.

Imaging 2004;16: 301–13

- [28] H. Hadj kacem*, R. Dafiri**

Causes tumorales d'ictère cholestatique chez l'enfant,

Feuillets de radiologie 2010;50:107-114

- [29] Denis MA,Frer A,Brixko C,Dresse D,Denoel A, et al.**

Tumeur pseudopapillaire pancreatique révélée par la rupture de varices oeso-gastriques secondaire à une cirrhose biliaire par une compression chlédocienne.

Gastroenterol Clin Biol 2005 ;29 :291-293

- [30] Yang F, Fu DL, Jin C, et al.**

Clinical experiences of solid pseudopapillary tumors of the pancreas in China.

J Gastroenterol Hepatol 2008;23:1847e51

- [31] Kosmahl M, Pauser U, Peters K, et al.**

Cystic neoplasms of the pancreas and tumor-like lesions with cystic features: a review of 418 cases and a classification proposal.

Virchows Arch 2004; 445:168e78

- [32] Orlando CA, Bowman RL, Loose JH.**

Multicentric papillarycystic neoplasm of the pancreas.

Arch Pathol Lab Med 1991; 115:958e60

- [33] Kloppel G, Maurer R, Hofmann E, et al.**

Solid-cystic (papillarye cystic) tumours within and outside the pancreas in men: report of two patients.

Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol 1991; 418:179e83

- [34] **Fukunaga M. Pseudopapillary**
solid cystic tumor arising from an extrapancreatic site.
Arch Pathol Lab Med 2001;125:1368e71
- [35] **Radu Badea , Roxana Stan-luga , Monica Lupsor , Geza Molnar ,
Andrada Seicean , Bogdan Procopet**
Solid Pseudopapillary Pancreatic Tumor: Added Value Contrast-
enhanced Ultrasound in Diagnosis and Follow-up
Journal of Medical Ultrasound (2011) 19, 99e102
- [36] **Buetow PC, Buck JL, Pantongrag-Brown L, Beck KG, Ros PR, Adair CF.**
Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas: imaging-
pathologic correlation on 56 cases.
Radiology 1996; 199:707–711
- [37] **Jin-Young Choi, Myeong-Jin Kim, Joo Hee Kim, Seung Hyoung Kim,
Joon Sok Lim**
Solid Pseudopapillary Tumor of the Pancreas: Typical and Atypical
Manifestations
AJR:187, August 2006
- [38] **Choi BI, Kim KW, Han MC, Kim YI, Kim CW.**
Solid and papillary epithelial neoplasms of the pancreas: CT findings.
Radiology 1988; 166:413–416

- [39] Jai Hyang Go.**
A spindle cell predominant pancreatic solid- pseudopapillary tumor.
Yonsei Med J 2008; 49:672-675
- [40] K Lambot , LC Lougue-Sorgho, G Gorincour , S Chapuy**
Imagerie du pancréas de l'enfant en 2005
J Radiol 2005;86:807-16
- [41] Walsh E, Cramer B, Pushpanathan C.**
Pancreatic echogenicity in premature and newborn infants.
Pediatr Radiol 1990;20:323-5
- [42] Enriquez G, Vazquez E, Aso C, Castellote A, Garcia-Pena P, Lucaya J.**
Pediatric pancreas: an overview.
Eur Radiol 1998;8:1236-44.
- [43] MJ, Martin KW, Worthington JL.**
Normal and abnormal pancreas in children: US studies.
Radiology 1987;165:15-8
- [44] Panuel M, Devred P, Bourlière B, Petit P.**
Imagerie du pancréas de l'enfant. Cours de perfectionnement post universitaire
Société française de radiologie, 1994
- [45] Klimstra DS, Wenig BM, Heffess CS.**
Solidpseudopapillary tumor of the pancreas: a typically cystic carcinoma of low malignant potential.
Semin Diagn Pathol 2000; 17:66–80

- [46] Badea R, Seicean A, Diaconu B, et al.**

Contrast-enhanced ultrasound of the pancreas: a method beyond its potential or a new diagnostic standard

J Gastrointest Liver Dis 2009;18: 237-42

- [47] D'Onofrio M, Malago` R, Vecchiato F, et al.**

Contrast-enhanced ultrasonography of small solid pseudopapillary tumors of the pancreas: enhancement pattern and pathologic correlation of 2 cases.

J Ultrasound Med 2005;24:849-54

- [48] Vaughn DD, Jabra AA, Fishman EK.**

Pancreatic disease in children and young adults: evaluation with CT.

Radiographics 1997; 18:1171-87

- [49] Jee Hyun Baek , MD ,Jeong Min Lee , MD ,Seung Ho Kim , MD ,Soo Jin Kim , MD**

Small (<3 cm) Solid Pseudopapillary Tumors of the Pancreas at Multiphasic

GASTROINTESTINAL IMAGING Volume 257: Number 1—October 2010.

- [50] Guelrud M, Mujica C, Jaen D, Plaz J, Arias J.**

The role of ERCP in the diagnosis and treatment of idiopathic recurrent pancreatitis in children and adolescents.

Gastrointest Endosc 1994;40:428-36

- [51] **Coleman KM, Doherty MC, Bigler SA.**
Solid pseudopapillary tumor of the pancreas.
Radio- Graphics 2003; 23:1644–1648
- [52] **Cantisani V, Mortelet KJ, Levy A, et al.**
MR imaging features of solid pseudopapillary tumor of the pancreas in adult and pediatric patients.
AJR 2003; 181:395–401
- [53] **Michaud L, Dujardin F, Cazals X, Isart D, Marboeuf Y, Bruandet P, Besson M, Baulieu JL, Maillard R.**
Tumeur pseudopapillaire et solide du pancreas : à propos d'un cas .
Médecine Nucleaire 2010 ;34 :103-107
- [54] **Lévy P, Bougaran J, Gayet B.**
Diffuse peritoneal carcinosis of pseudo-papillary and solid tumor of the pancreas. Role of abdominal injury.
Gastroenterol Clin Biol 1997;21:789—93
- [55] **Hammel P, Lévy P, Voitot H, Lévy M, Vilgrain V, Zins M, et al.**
Preoperative cyst fluid analysis is useful for the differential diagnosis of cystic lesions of the pancreas.
Gastroenterology 1995;108:1230—5
- [56] **Maire F, Couvelard A, Hammel P, Ponsot P, Palazzo L, Aubert A, et al.**
Intraductal papillary mucinous tumors of the pancreas: the preoperative value of cytologic and histopathologic diagnosis.
Gastrointest Endosc 2003;58:701—6

- [57] **Cohen-Scali F, Vilgrain V, Brancatelli G, Hammel P, Vullierme MP, Sauvanet A, et al.**
Discrimination of unilocular macrocystic serous cystadenoma from pancreatic pseudocyst and mucinous cystadenoma with CT: initial observations.
Radiology 2003;228:727—33
- [58] **Bardales RH, Centeno B, Mallery JS, Lai R, Pochapin M, Guiter G, et al.**
Endoscopic ultrasound guided fine-needle aspiration cytology diagnosis of solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: a rare neoplasm of elusive origin but characteristic cytomorphologic features.
Am J Clin Pathol 2004;121(5):654-62.
- [59] **Bhanot P, Nealon WH, Walser EM, Bhutani MS, Tang WW, Logroño R.**
Clinical, imaging, and cytopathological features of solid pseudopapillary tumor of the pancreas: a clinicopathologic study of three cases and review of the literature.
Diagn Cytopathol 2005;33(6):421-8
- [60] **Pettinato G, Di Vizio D, Manivel JC, Pambuccian SE, Somma P, Insabato L.**
Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: a neoplasm with distinct and highly characteristic cytological features.
Diagn Cytopathol 2002;27(6):325-34

[61] Lester J. Layfield, Elke A. Jarboe

Cytopathology of the pancreas: neoplastic and nonneoplastic entities
Annals of Diagnostic Pathology 14 (2010) 140–151

[62] Lompo O, Hofman V, Soler C, Valla JS, Michiels JF, Bedossa P, et al.

Tumeur papillaire solide et kystique du pancréas : étude immunohistochimique et ultrastructurale de 2 observations pédiatriques.

Ann Pathol 2000 ; 20 : 221-4.

[63] Abid M, Ben Salah K, Guirat M.A, Cheikhrouhou H, Khelif M, Khabir A, et al.

Les tumeurs solides et kystiques du pancréas: deux observations et revue de la littérature.

Rev de Méd Interne 2009 ; 30 : 440-442

[64] Kloppel G, Luttges J, Klimstra DS, et al.

Solid pseudopapillary neoplasm. In Hamilton SR, Aaltonene LA, eds. World Health Organization Classification of Tumors: Pathology and Genetics of Tumors of the Digestive System. Lyon, France IARC Press, 2000; 436: 473-480.

[65] Santini D, Poli Francisca, Lega S.

Solid-Papillary Tumors of the Pancreas : Histopathology.

JOP- <http://www.joplink.net-Vol>. 7, No. 1 Supplement – January 2006

- [66] **Li Li, Jinsong Li, Chunyan Hao, Cuijuan Zhang, Kun Mu, Yan Wang, Tingguo Zhang**
Immunohistochemical evaluation of solid pseudopapillary tumors of the pancreas: The expression pattern of CD99 is highly unique ,
[Cancer Letters 310 \(2011\) 9–14](#)
- [67] **C. Geers, P. Moulin, J.F. Gigot, B. Weynand, P. Deprez, J. Rahier, C. Sempoux,**
Solid and pseudopapillary tumor of the pancreas – review and new insights into pathogenesis,
Am. J. Surg. Pathol. 30 (2006) 1243–1249
- [68] **H. Burford, Z. Baloch, X. Liu, D. Jhala, G.P. Siegal, N. Jhala,**
E-cadherin/ beta-catenin and CD10: a limited immunohistochemical panel to distinguish pancreatic endocrine neoplasm from solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas on endoscopic ultrasound-guided fine-needle aspirates of the pancreas,
Am. J. Clin. Pathol. 132 (2009) 831–839
- [69] **M.J. Kim, S.J. Jang, E. Yu,**
Loss of E-cadherin and cytoplasmic-nuclear expression of beta-catenin are the most useful immunoprofiles in the diagnosis of solid-pseudopapillary neoplasm of the pancreas,
Hum. Pathol. 39 (2008) 251–258

[70] Audard V, Cavard C, Richa H, et al.

Impaired E-cadherin expression and glutamine synthetase overexpression in solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas.

Pancreas 2008;36:80-3

[71] Chetty R, Serra S.

Membrane loss and aberrant nuclear localization of E-cadherin are consistent features of solid pseudopapillary tumour of the pancreas. An immunohistochemical study using two antibodies recognizing different domains of the E-cadherin molecule.

Histopathology 2008;52:325-30

[72] El Bahrawy MA, Rowan A, Horncastle D, et al.

E-cadherin/catenin complex status in solid pseudopapillary tumor of the pancreas.

Am J Surg Pathol 2008;32:1-7

[73] Nishihara K, Nagoshi M, Tsuneyoshi M, et al.

Papillary cystic tumors of the pancreas. Assessment of their malignant potential.

Cancer 1993;71(1):82–92

[74] Tsuchiya A, Koizumi M, Ohtani H.

World Health Organization Classification (2004)-based re-evaluation of 95 nonfunctioning “malignant” pancreatic endocrine tumors reported in Japan.

Surgery Today 2009;39(6):500–9.

- [75] **Qihua Yin, Mingliang Wang, Chengsheng Wang, Zhiyuan Wu ;**
Differentiation between benign and malignant solid pseudopapillary tumor of the pancreas by MDCT
European Journal of Radiology xxx (2012) xxx– xxx
- [76] **Kang CM, Kim KS, Choi JS, et al.**
Solid pseudopapillary tumor of the pancreas suggesting malignant potential.
Pancreas 2006;32(3):276–80
- [77] **Kurt Newman Tom Vates, Lynn Duffy, and Kathryn Anderson**
Pancreatoduodenectomy With Preservation of the Stomach and Pylorus: A Safe and Effective Alternative in Children
Journal of Pediatric Surgery, Vol 27, No 10 (October), 1992: pp 1334-1335
- [78] **Rotman N, Sastre B, Fagniez PL. Medial**
pancreatectomy for tumors of the neck of the pancreas.
Surgery 1993;113:532 -5
- [79] **Jason C. Fishera,b,* , Keith A. Kuenzlera,b, Lawrence Bodensteina,b,* ,**
John A. Chabot Central pancreatectomy with pancreaticogastrostomy in children
Journal of Pediatric Surgery (2007) 42, 740– 746

- [80] **Peter J Kneuertz, Sameer H Patel, Carrie K Chu, Sarah B Fisher, Shishir K Maithel, Juan M Sarmiento, Sharon MWeber, Charles A Staley, David A Kooby**
Laparoscopic Distal Pancreatectomy: Trends and Lessons Learned Through an 11-Year Experience
American College of Surgeons March 13, 2012
- [81] **C.Y. Lo and P.K.H. Tam**
Laparoscopic Pancreatic Resection of an Insulinoma in a Child.
Asian J Surg 2003;26(1):43–5
- [82] **Cushieri A, Jakimowicz JJ, van Spreeuwel J.**
Laparoscopic distal 70% pancreatectomy and splenectomy for chronic pancreatitis.
Ann Surg 1996;223:280–5,
- [83] **Berends FJ, Cuesta MA, Kazemier G, et al.**
Laparoscopic detection and resection of insulinomas.
Surgery 2000;128:386–91
- [84] **Gagner M, Pomp A, Herrera M.**
Early experience with laparoscopic resections of islet cell tumours.
Surgery 1996;120:1051–4
- [85] **Lillemoe KD, Kaushal S, Cameron JL, et al.**
Distal pancreatectomy: indications and outcomes in 235 patients.
Ann Surg 1999;229: 693–8

- [86] **Cheng-Jun Sui , Bin Li , Jia-Mei Yang , Shuang-Jia Wang ,Yan-Ming Zhou**
Laparoscopic versus open distal pancreatectomy: A meta-analysis
Asian Journal of Surgery (2012) 35, 1e8
- [87] **Shimizu T, Murata S, Mekata E, et al.**
Clinical potential of an antitumor drug sensitivity test and diffusion-weighted MRI in a patient with a recurrent solid pseudopapillary tumor of the pancreas.
J Gastroenterol 2007;42(11):918-22
- [88] **A. Raffelb, K. Cupistib, M. Krauschb, S. Braunsteinc, B. Tr. obsd, P.E. Goretzkib, U. Willnowa ,**
Therapeutic strategy of papillary cystic and solid neoplasm (PCSN): a rare non-endocrine tumor of the pancreas in children
Surgical Oncology 13 (2004) 1–6
- [89] **M. Campanile , A. Nicolas , S. LeBel , A. Delarue , J.M. Guys , P. de Lagausie**
Frantz's tumor: Is mutilating surgery always justified in young patients
Surgical Oncology (2011) 20, 121e125
- [90] **Julie Kanter , David B. Wilson, Steven Strasberg .**
Downsizing to resectability of a large solid and cystic papillary tumor of the pancreas by single-agent chemotherapy
Journal of Pediatric Surgery (2009) 44, E23–E25

[91] FriedP, Cooper J, Balthazar E, et al.

A role for radiotherapy in the treatment of solid and papillary neoplasms of the pancreas.

Cancer 1985;56:2783–5

[92] Strauss JF, Hirsch VJ, Rubey CN, et al.

Resection of a solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas following treatment with cisplatin and 5-fluorouracil: a case report.

Medical and Pediatric Oncology 1993;21:365–7.

[93] D. Francon¹, M. Giovannini

Prise en charge de la douleur du cancer du pancréas

Ann Chir 2000 ; 125 : 413–9

[94] Madhumita Bhattacharyya

Gene therapy developments for pancreatic cancer

Best Practice & Research Clinical Gastroenterology Vol. 20, No. 2, pp. 285–298, 2006

[95] Hruban RH, van Mansfeld AD, Offerhaus GJ et al.

K-ras oncogene activation in adenocarcinoma of the human pancreas. A study of 82 carcinomas using a combination of mutant-enriched polymerase chain reaction analysis and allele-specific oligonucleotide hybridization.

Am J Pathol 1993; 143(2): 545–554

- [96] **Caldas C, Hahn SA, da Costa LT et al.**
Frequent somatic mutations and homozygous deletions of the p16 (MTS1) gene in pancreatic adenocarcinoma.
Nat Genet 1994; 8(1): 27–32.
- [97] **Schutte M, Hruban RH, Geradts J et al.**
Abrogation of the Rb/p16 tumor-suppressive pathway in virtually all pancreatic carcinomas.
Cancer Res 1997; 57(15): 3126–3130
- [98] **Nakahara K, Kobayashi G, Fujita N, et al.**
Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas showing a remarkable reduction in size over the 10- year follow-up period.
Intern Med 2008;47(14):1335-9
- [99] **Mary-Elizabeth Bradley Eilertsen, Thomas Jozefiak, Toril Rannestad, Marit S. Indredavik, Torstein Vik**
Quality of life in children and adolescents surviving cancer
European Journal of Oncology Nursing 16 (2012) 185e193
- [100] **Annah N. Abrams , Eric P. Hazen , Richard T.**
Person Psychosocial issues in adolescents with cancer
Cancer Treatment Reviews (2007) 33, 622– 630

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمان الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- < بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية .
- < وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه .
- < وأن أمارس مهنتي بوانزع من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول .
- < وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي .
- < وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب .
- < وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي .
- < وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي .
- < وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها .
- < وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطرق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد .
- < بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشري في .

والله على ما أقول شهيد .

**الأورام الصلبة الحليمية للبنكرياس
عند الأطفال
بصدد ثلاث حالات**

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

السيد: مصطفى الكبوس

المزاد في: 31 مارس 1985 بالقيطرة

طبيب داخلي بالمركز الاستشفائي الجامعي ابن سينا بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: الورم الحليمي – البنكرياس – طفل – العلاج الجراحي.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: محمد خطاب

أستاذ في طب الأطفال

مشرف

السيد: منير كسرا

أستاذ في جراحة الأطفال

السيدة: مونية الشلاوي

أستاذة في طب الأشعة

أعضاء

السيدة: نجاة لملمي

أستاذة في التشريح الدقيق

السيد: مبارك عبد الحق

أستاذ في جراحة الأطفال